



Neuropsicología

4.^a edición

Roger Gil





Edición en español de la cuarta edición de la obra original en francés
Neuropsychologie

Copyright © Masson, Paris, 2006

An Elsevier Imprint

Traducción y revisión científica

Prof. Dra. Eva M^a Arroyo-Anlló

Neuropsicóloga; Facultad de Psicología, Universidad de Salamanca;
Clínica de la Memoria de Daño Cerebral de Salamanca,
Instituto de Neurociencias de Castilla y León

© 2007 Elsevier Doyma, S.L.

Es una publicación **MASSON**

Travessera de Gràcia, 17-21 – 08021 Barcelona (España)



Fotocopiar es un delito (Art. 270 C.P.)

Para que existan libros es necesario el trabajo de un importante colectivo (autores, traductores, dibujantes, correctores, impresores, editores...). El principal beneficiario de ese esfuerzo es el lector que aprovecha su contenido.

Quien fotocopia un libro, en las circunstancias previstas por la ley, delinque y contribuye a la «no» existencia de nuevas ediciones. Además, a corto plazo, encarece el precio de las ya existentes.

Este libro está legalmente protegido por los derechos de propiedad intelectual. Cualquier uso fuera de los límites establecidos por la legislación vigente, sin el consentimiento del editor, es ilegal. Esto se aplica en particular a la reproducción, fotocopia, traducción, grabación o cualquier otro sistema de recuperación de almacenamiento de información.

ISBN edición original: 978-2-294-01923-4

ISBN edición española: 978-84-458-1506-9

Depósito Legal: M. 16.646 - 2007

Composición y compaginación: gama, sl

Impreso en España por Gráficas Muriel, S.A.

Advertencia

La medicina es un área en constante evolución. Aunque deben seguirse unas precauciones de seguridad estándar, a medida que aumenten nuestros conocimientos gracias a la investigación básica y clínica habrá que introducir cambios en los tratamientos y en los fármacos. En consecuencia, se recomienda a los lectores que analicen los últimos datos aportados por los fabricantes sobre cada fármaco para comprobar la dosis recomendada, la vía y duración de la administración y las contraindicaciones. Es responsabilidad ineludible del médico determinar las dosis y el tratamiento más indicado para cada paciente, en función de su experiencia y del conocimiento de cada caso concreto. Ni los editores ni los directores asumen responsabilidad alguna por los daños que pudieran generarse a personas o propiedades como consecuencia del contenido de esta obra.

EL EDITOR

PREFACIO

Esta obra no habría podido ver la luz sin la inestimable colaboración del equipo de secretarías, logopedas y psicólogos que me han ayudado a hacer posible, desde su creación en 1975, la Unidad de Neuropsicología y de Rehabilitación del Lenguaje, cuya creación fue alentada por mi maestro el catedrático Jean-Paul Lefèvre en el seno de la clínica neurológica del Centro Hospitalario Universitario (CHU) de Poitiers. Mi agradecimiento en particular a Claudette Pluchon, que fue su primera logopeda y actualmente es la supervisora, y que ha leído las pruebas de este libro, contribuyendo a su forma definitiva mediante preguntas y sugerencias.

Mi agradecimiento a todo el equipo de neurología y en particular a Jean-Philippe Neau y Patrick Dumas. Nos une el común interés por la neurología, acrecentado por nuestras reflexiones a la cabecera de los pacientes.

Mi agradecimiento a mi esposa: sé todo lo que le debo.

Desearía que este manual, concebido como una introducción a la neuropsicología, mostrara en qué medida nuestros conocimientos sobre el cerebro humano son aún frágiles y hasta qué punto la consciencia reflexiva sigue encerrando un misterio que, gracias al cerebro pero al mismo tiempo trascendiéndolo, fundamenta la esencia del ser humano.

Poitiers, 1995, 2006

ABREVIATURAS

AA	Amnesia anterógrada
AAMI	<i>Age-associated memory impairment</i>
AB	Área de Brodmann
ADH	Hormona antidiurética
AIS	<i>Wechsler adult intelligence scale</i>
AMS	Área motora suplementaria
APM	Área premotora
Apo	Apolipoproteína
APP	<i>Amyloid precursor protein</i>
AR	Amnesia retrógrada
ARN	Ácido ribonucleico
AVA	Área visual asociativa
AW	Área de Wernicke
BEM	Batería de eficiencia mnésica (de Signoret)
CADASIL	<i>Cerebral autosomal dominant arteriopathy with subcortical infarcts and leucoencephalopathy</i>
CC	Cuerpo calloso
CDR	<i>Clinical dementia rating</i>
CIE	Clasificación internacional de enfermedades
CIM	Coefficiente intelectual manipulativo
CIV	Coefficiente intelectual verbal
CM	Corteza motora
COI	Cintilla óptica izquierda
CS	Corteza somestésica
ChAT	Colina-acetiltransferasa
DFT	Demencia frontotemporal
DFTP-17	Demencias frontotemporales con síndrome parkinsoniano relacionadas con el cromosoma 17
DLB	<i>Dementia with Lewy bodies</i>
DNF	Desaferentación neurofibrilar
DSM	Manual diagnóstico y estadístico de trastornos mentales
EA	Enfermedad de Alzheimer
EEG	Electroencefalograma
ELA	Esclerosis lateral amiotrófica (enfermedad de Charcot)
ERFC	Evaluación rápida de las funciones cognitivas
FA	Fascículo arqueado
FLAIR	<i>Fluid-attenuated inversion-recovery</i>
FMR	<i>Fragile X mental retardation</i>
GA	Giro angular
GABA	Ácido gamma aminobutírico
GM	Giro supramarginal
HAD	<i>Hospital anxiety and depression</i> (de Zigmond y Snaith)
HARD	Diagrama del estado de ánimo, ansiedad, enlentecimiento, peligro (de Rufin y Ferreri)

HMPAO	Hexametilpropilenoamino oxima
5-HT	5-hidroxitriptamina (serotonina)
IMAO	Inhibidores de la monoaminoxidasa
JC	Jamestown Canyon (virus)
LDL	<i>Low density lipoprotein</i>
LEMP	Leucoencefalopatía multifocal progresiva
MADRS	<i>Montgomery-Asberg depression rating scale</i>
MCI	<i>Mild cognitive impairment</i>
MDI	<i>Multiple development impairment</i>
MMN	<i>Mismatch negativity</i>
MMS	<i>Mini Mental State</i>
MPTP	1-metil-4-fenil-1,2,3,6-tetrahidropiridina
NMDA	N-metil-D-aspartato(receptores-)
NPI	Inventario neuropsiquiátrico (Cummings)
NR	Núcleo reticular del tálamo
NS	Núcleos específicos del tálamo
NSST	<i>Northwestern syntax screening test</i>
OMS	Organización mundial de la salud
PASAT	<i>Paced auditory serial attention test</i>
PrP	Proteína prión
PrPc	Parálisis supranuclear progresiva
RD	Región rolándica derecha
RI	Región rolándica izquierda
RM	Resonancia magnética
ROI	Radiaciones ópticas izquierdas
SDI	<i>Single non memory dysfunction impairment</i>
Sida	Síndrome de inmunodeficiencia adquirida
SII	Área somestésica secundaria
SPECT	<i>Single photon emission computed tomography</i>
TC	Tomografía computarizada
TDL	Trastornos del desarrollo del lenguaje
TEP	Tomografía por emisión de positrones
VIC	<i>Computerized visual communication</i>
VIH	Virus de la inmunodeficiencia humana
VS	Velocidad de sedimentación
WRAT	<i>Wide-change achievement test revised</i>

ELEMENTOS PROPEDÉUTICOS DE NEUROPSICOLOGÍA

La neuropsicología tiene por objeto el estudio de las alteraciones cognoscitivas y emocionales, así como de los desórdenes de la personalidad provocados por lesiones del cerebro, que es el órgano del pensamiento y, por lo tanto, el centro de la conciencia. En la medida en que el cerebro recibe e interpreta las informaciones sensoriales, se comunica con los demás y se relaciona con el mundo mediante el lenguaje y la motricidad, construye su continuidad y, por tanto, su identidad coherente a través de la memoria. Es natural que el sufrimiento cerebral por lesión se exprese a través de trastornos comportamentales, de ahí el nombre de neurología comportamental aplicado también a la neuropsicología.

Los objetivos de la neuropsicología son de tres tipos: diagnósticos, terapéuticos y cognoscitivos. El análisis semiológico de los trastornos permite proponer una sistematización sindrómica de la disfunción del comportamiento y del pensamiento, además de sostener su sustrato lesivo y formular hipótesis sobre su topografía lesiva. Pero no nos encontramos en la época en que solamente un procedimiento clínico minucioso permite deducir la localización de las lesiones cuya prueba última sería la autopsia. La exploración moderna por neuroimagen, ya sea con una base radiológica (tomodensitometría) o sin ella (imágenes por resonancia magnética), podría conducirnos a conformarnos con una neuropsicología resumida cuando la estrategia clínica se orientase esencialmente sobre la nosología: de esta manera, una hemiplejía derecha con afasia de aparición repentina sería suficiente para sospechar un infarto silviano, que sería o no confirmado por las exploraciones de neuroimágenes y en la que la biología, las investigaciones cardiovasculares, y la angiografía afinarían la etiología y permitirían proponer la prevención de una reincidencia. El procedimiento neuropsicológico nos invita a considerar al paciente desde otro punto de vista, que sería complementario al procedimiento etiológico: analizar de manera detallada el trastorno del lenguaje permitiría comprender mejor el desasosiego del paciente y así sensibilizarse para la reeducación, que es el segundo objetivo, pragmático, de la neuropsicología. Por último, queda añadir que el conocimiento de los trastornos provocados por lesiones cerebrales permite generar hipótesis sobre el funcionamiento del cerebro normal: tal es el tercer objetivo de la neuropsicología, cognoscitivo, aquel que teje una relación entre la neurología del comportamiento y las ciencias denominadas humanas.

La exposición de las grandes modalidades de expresión neuropsicológica y comportamental de las lesiones cerebrales no debe dejarnos la impresión de un cerebro desmembrado en funciones atomizadas.

Si el ser humano puede conocer el mundo y reaccionar en él, ello es gracias a un funcionamiento coordinado de sus recursos cognoscitivos, y por las múltiples conexiones que el cerebro teje no solamente de un hemisferio a otro, sino también en el interior de cada uno de ellos, dibujando una compleja red neuro-

nal articulada de un extremo al otro. De esta manera se establecen innumerables relaciones entre la cognición, la afectividad, la percepción sensorial y la motricidad. Dichas relaciones tienen como sustrato la neurona, designada como la unidad fundamental del sistema nervioso a condición de imaginar que, si el papel de la neurona es vehicular y tratar la información, las neuronas sólo sirven por su multiplicidad (varias decenas de millares) y por la multiplicidad de las conexiones que las unen a nivel de la sinapsis para crear así innumerables redes. Los cuerpos celulares de las neuronas, agrupados, constituyen la sustancia gris repartida en la superficie del encéfalo (y forman el córtex o corteza), pero también dispersada en pequeñas acumulaciones «centrales» que constituyen el tálamo y los núcleos grises (particularmente, el núcleo lenticular, el núcleo caudado, la sustancia negra). La sustancia blanca repartida entre la corteza y los núcleos grises (fig. 1.1), está constituida por prolongaciones de las neuronas, axones y dendritas, rodeadas de su vaina de mielina.

NEURONAS Y ACTIVIDAD ELÉCTRICA

Las neuronas son la base de una actividad eléctrica cuyo registro en la superficie del encéfalo permitió a Hans Berger promover en 1929 el electroencefalograma, y posteriormente el registro de las respuestas eléctricas provocadas por los estímulos sensoriales, visuales, auditivos, somestésicos que se denominan «potenciales evocados», de los cuales podemos medir la amplitud y latencia.

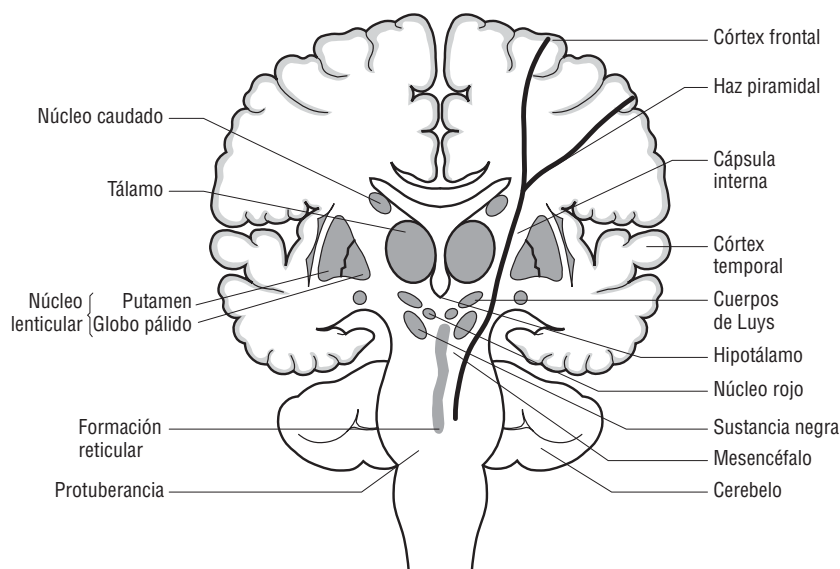


Fig. 1.1. Los núcleos grises centrales (ganglios basales) vistos en un corte vértico-central denominado de Charcot (de R. Gil, *Neurologie pour le praticien*, Simep, París, 1989).

Un nuevo avance se produjo tras los trabajos de Sutton (1965), a partir de los que se opusieron dos tipos de potenciales. Unos reflejan la recepción de las estimulaciones sea cual sea el valor informativo que tengan para el individuo las estimulaciones recibidas: podemos denominarlos potenciales exógenos. Los otros, de latencia más tardía, aparecen cuando se pide al sujeto que practique una tarea mental, cuyo ejemplo más simple es el de contar sonidos agudos repartidos aleatoriamente en el seno de sonidos graves: se les denomina potenciales evocados endógenos o cognitivos.

NEURONAS Y NEUROTRANSMISORES

Los «influjos» nerviosos que recorren las neuronas y que crean esas actividades eléctricas que pueden ser registradas, están sostenidos por fenómenos bioquímicos complejos. Los receptores sensoriales tienen por tarea la «transducción» de las señales físicas que reciben en impulsos nerviosos. La transmisión de los influjos nerviosos de una neurona a otra en la sinapsis, y de las neuronas a los músculos a través de las placas motoras, es permitida gracias a la liberación de «neurotransmisores» que son recapturados a continuación por la membrana presináptica, o destruidos en la fosa sináptica. Ejercen un efecto inhibitor o excitador sobre las membranas postsinápticas. Incluso cuando la liberación de uno u otro neurotransmisor por uno u otro sistema neuronal se identifica bien, no se puede asegurar que el neurotransmisor sea específico del sistema neuronal determinado o de las funciones en las que ese sistema está implicado: de esta manera, la dopamina es liberada por las neuronas nigroestriadas y está implicada en la motricidad, pero también la dopamina es liberada por las neuronas mesolímbicas para la regulación afectivo-emocional.

LOS TRES ENCÉFALOS

Las estructuras filogenéticamente más antiguas del encéfalo están constituidas esencialmente por una gran parte del tronco encefálico y, en particular, por la formación reticular implicada en la vigilancia, así como por los núcleos grises centrales implicados en la motricidad: estas estructuras corresponden, en la concepción tripartita de MacLean, al «encéfalo reptiliano». Este encéfalo, el más arcaico, rico en receptores opiáceos y en dopamina, controla los comportamientos necesarios para responder a las necesidades básicas y a la supervivencia de la especie, como el acto de alimentarse y de defensa de su territorio. El sistema límbico o «encefalomamífero» o «paleomamaliano» engloba como un «anillo» (un «limbo») al precedente en la cara interna de los hemisferios cerebrales (figs. 1.2 y 1.3). La parte más profunda, conectada al hipotálamo, está constituida por estructuras subcorticales y en particular por el hipocampo y la amígdala. La parte periférica del anillo corresponde al córtex límbico, constituido por la circunvolución del hipocampo (T5 o giro parahipocámpico), y por la circunvolución del cuerpo calloso (giro cingular), por el conjunto formando la gran circunvolución límbica de Broca o *gyrus fornicatus* (tabla 1.1), recorri-

4 Neuropsicología

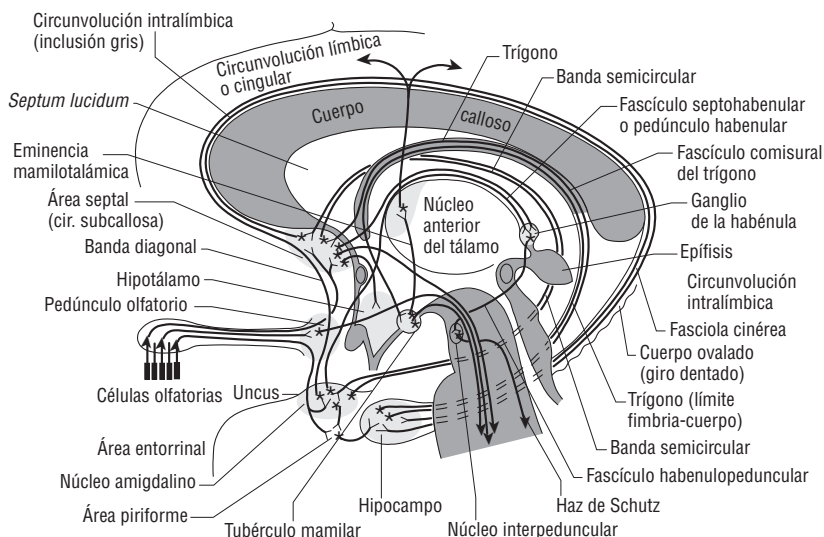


Fig. 1.2. Conexiones de la arquicorteza y de la paleocorteza (de G. Lazorthes, *Le système nerveux central*, Masson, París, 1967).

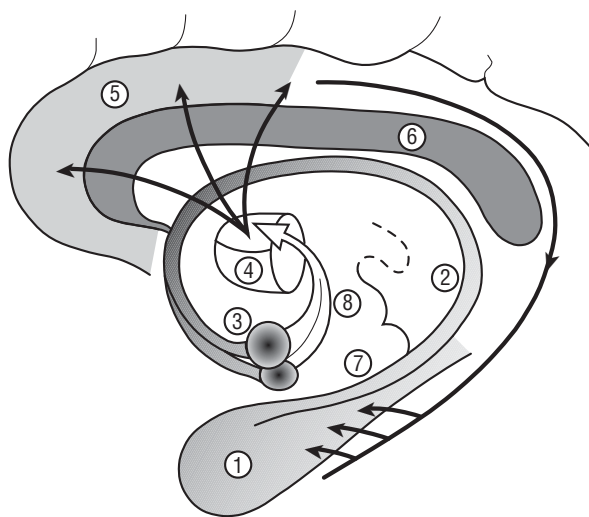


Fig. 1.3. Esquema anatómico del sistema límbico. Las estructuras del circuito hipocampo-mamilo-tálamo-cingular de Papez (de Mamo, 1962, de J. Barbizet y Ph. Duizabo, *Abrégé de neuropsychologie*, Masson, París, 1985). 1, hipocampo; 2, fórnix o trígono; 3, cuerpo mamilar; 4, núcleo anterior del tálamo; giro cingular (parte anterior); 6, cuerpo calloso; 7, tronco cerebral; 8, fascículo mamilotalámico de Vicq d'Azyr (tracto mamilotalámico).

do por un fascículo asociativo, el cíngulo y estando su origen en el córtex frontoorbital (áreas 11, 12, 32). El sistema olfatorio completa el sistema límbico. Además, múltiples conexiones unen el sistema límbico con el neocórtex (frontal, temporal) de la cara interna de los hemisferios cerebrales, los núcleos llamados límbicos del tálamo (en particular, los núcleos anteriores y dorsomediales) y la formación reticular mesencefálica (área límbica del mesencéfalo). Por último, el sistema límbico comprende el circuito de Papez, formado por fibras

Tabla 1.1. Sistematización anatómica simplificada del sistema límbico
(de Poirier y Ribadeau-Dumas, 1978 y Mesulam, 1985).

Sistema límbico propiamente dicho (*) y estructuras paralímbicas	Sistema olfatorio o lóbulo olfatorio de Broca*	Bulbo olfatorio Tracto olfatorio (o banda olfatoria) Raíces olfatorias Área olfatoria cortical (en particular área entorrinal-paleocórtex, en el uncus o aguja del hipocampo)
	Formación hipocámpica*	Hipocampo (o asta de Ammon), parte esencial del arcuocórtex y fórnix, giro dentado (o cuerpo ovalado)
	Amígdala*	Adyacente al extremo anterior del hipocampo
	Región septal	Núcleos del septum*
	Cuerpo estriado*	
	Córtex límbico (gran lóbulo límbico de Broca) o <i>gyrus fornicatus</i> y otras regiones corticales derivadas de la arcuocorteza	Giro parahipocámpico (circunvolución parahipocámpica) Giro angular (circunvolución del cuerpo calloso) Y corteza retroesplenial, que une los dos giros anteriores por la parte posterior Área septal, que se une a la extremidad anterior del giro cingulado
	Otras áreas corticales derivadas de la paleocorteza	Córtex orbitofrontal (áreas 11, 12, 32) Ínsula Polo temporal (área 38)
Regiones conexas	Hipotálamo	Recibe aferencias neocorticales límbicas (hipocampo, amígdala), talámicas, mesencefálicas
	Ganglio de la habénula	
	Área límbica del mesencéfalo	Reticular mesencefálica
	Núcleos límbicos del tálamo	Núcleo anterior Núcleo dorsomedial (núcleos no específicos)

* Estructuras del sistema límbico propiamente dicho.

eferentes del hipocampo que, a través del trigono o fórnix, llegan a los cuerpos mamilares, y hacen relevo en el fascículo mamilotalámico de Vicq d'Azyr para ganar finalmente el núcleo anterior del tálamo y el giro cingular. El sistema límbico interviene en la regulación de los comportamientos instintivos, emocionales, así como en la memoria.

Por encima de los encéfalos «reptiliano» y «límbico» se despliegan los hemisferios cerebrales recubiertos de una capa o córtex cerebral y que constituyen el encéfalo neomamaliano (fig. 1.4), que gestiona las informaciones que provienen del contexto, adapta las acciones, y permite el despliegue de las funciones cognoscitivas, en cuya cima se encuentra el lenguaje. Las capacidades de planificación y anticipación se atribuyen al lóbulo frontal, en el que culmina la humanización del encéfalo. Esta concepción tripartita, ciertamente esquemática, no puede imaginarse sin las conexiones que unen esas tres estructuras.

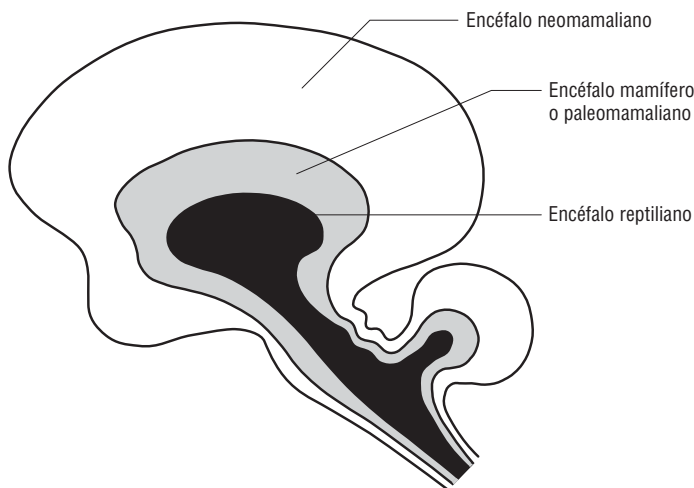


Fig. 1.4. Concepción tripartita del cerebro (de Mac Lean, 1970).

CÓRTEX Y ÁREAS DE BRODMANN

Aparte de las estructuras filogenéticamente más antiguas citadas con anterioridad (paleocórtex del aparato olfatorio; arquicórtex del hipocampo, agrupados ambos bajo el nombre de allocórtex), la mayor parte del córtex o neocórtex o isocórtex representa la estructura más reciente. Las tinciones argénticas muestran que está constituido por seis capas celulares (la cuarta, rica en células, se denomina capa granular). Según las regiones del cerebro, la morfología y la densidad celular de las capas son muy variables; estos criterios citoarquitectónicos son los que han permitido a Brodmann establecer el mapa de las áreas corticales numeradas de 1 a 52 (fig. 1.5), que pueden agruparse en tres grandes clases: a) córtex agranular con ausencia de la capa 4 y profusión de las células

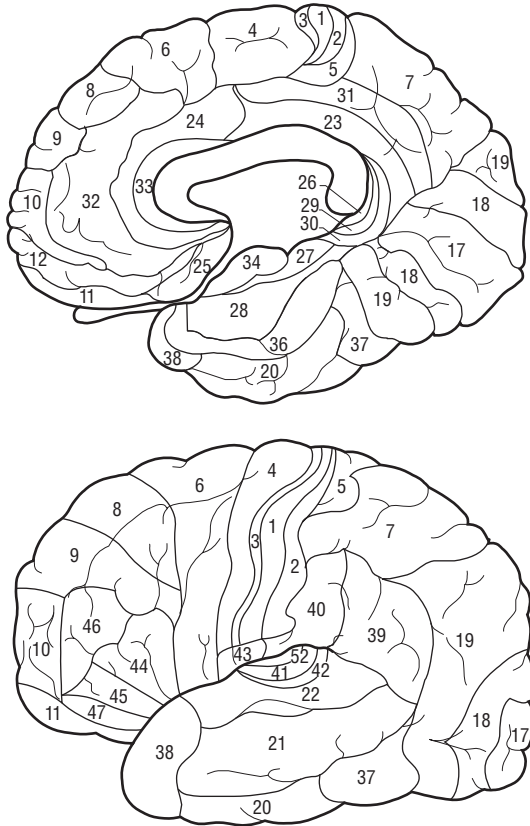


Fig. 1.5. Las áreas citoarquitectónicas, según Brodmann (de J. Barbizet y Ph. Duizabo, *Abrégé de neuropsychologie*, Masson, París, 1985).

piramidales (áreas 4 y 6), b) córtex hipergranular con una capa granular desarrollada y muy celular (áreas sensitivas y sensoriales), y c) córtex laminar con equilibrio entre las seis capas (áreas asociativas).

BASES NEUROANATÓMICAS

La superficie de los hemisferios cerebrales está recorrida por fisuras y surcos (*sulcus*) que delimitan las circunvoluciones (*gyrus*) reagrupadas a su vez en lóbulos (*lobus*) (figs. 1.6, 1.7 y 1.8). La fisura de Rolando (surco central), que recorre la cara externa de cada hemisferio oblicuamente de arriba abajo, separa el lóbulo frontal por delante del lóbulo parietal por detrás. La fisura de Silvio (surco lateral) es profunda (valle de la arteria silviana o cerebral media), casi perpendicular a la precedente, y se dirige de adelante hacia atrás y ligeramente

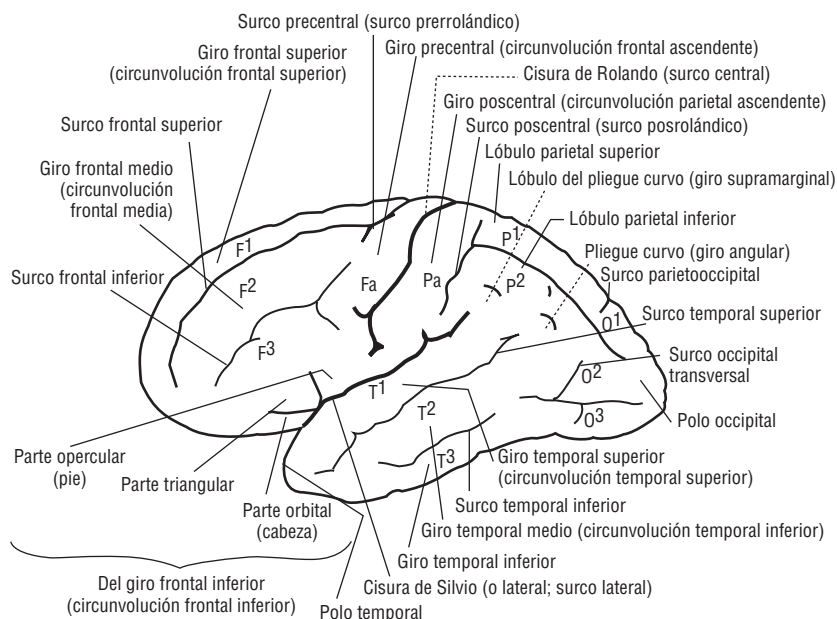


Fig. 1.6. Cara lateral (externa) del *encéfalo*. La superficie del *encéfalo* está recorrida por cisuras y surcos que delimitan las circunvoluciones (giros) y en los lóbulos en que forman. F: circunvoluciones frontales. P: circunvoluciones parietales. T: circunvoluciones temporales. O: circunvoluciones occipitales.

de abajo arriba. Separa el lóbulo temporal, situado debajo de ella, del lóbulo frontal, situado por encima de ella y por delante de la fisura de Rolando, y del lóbulo parietal situado por encima de ella y por detrás de la fisura de Rolando. En la parte más posterior, el lóbulo occipital sólo está separado virtualmente de los lóbulos parietal y temporal; la fisura o surco calcarino (*sulcus calcarinus*) se sitúa en la cara interna y limita, con el surco parietooccipital por arriba, el cuneus. El lóbulo de la ínsula está oculto entre los márgenes de la fisura de Silvio, recubierto por el opérculo lateral, subdividido en opérculos frontal, central (o rolándico), parietal por arriba y en opérculo temporal por abajo.

Los dos hemisferios cerebrales están unidos por comisuras, siendo la más voluminosa el cuerpo calloso.

ESPECIALIZACIÓN HEMISFÉRICA

Las consecuencias de las lesiones focalizadas del cerebro y las dificultades provocadas por las lesiones callosas que ocasionan una desconexión interhemisférica han permitido establecer la existencia de una especialización funcional de cada uno de los hemisferios denominada dominancia. Las afasias han

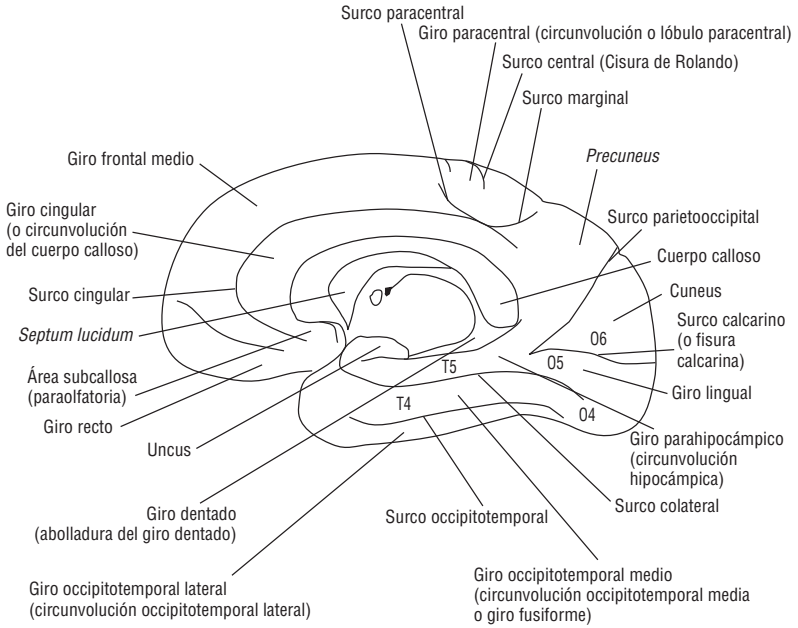


Fig. 1.7. *Cara medial (cara interna) del encéfalo.* (Para más detalles del sistema límbico, v. figs. 1.2 y 1.3)

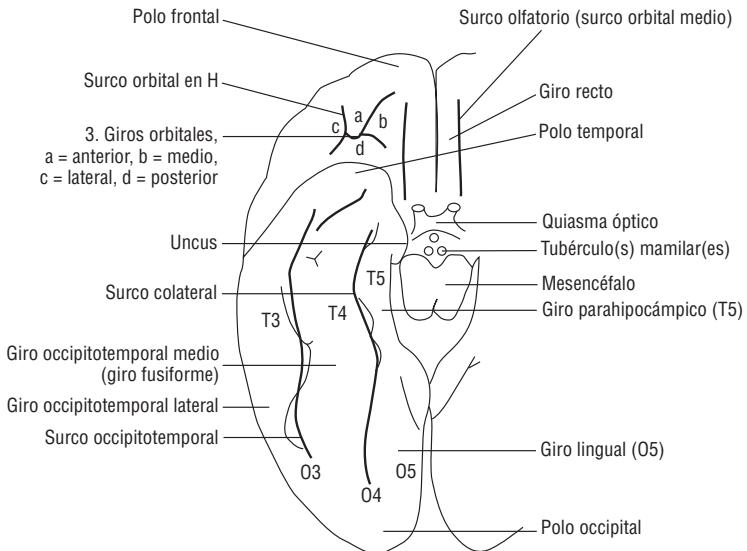


Fig. 1.8. *Vista inferior del encéfalo.*

inaugurado la historia de la neuropsicología, caracterizadas por destruir o alterar una función fundamentalmente humana y es gracias a ellas que se ha llamado dominante al hemisferio que gestiona las funciones lingüísticas, y que ordena la mano más hábil, siendo con frecuencia, en los diestros, el hemisferio izquierdo. Por otra parte, la especialización hemisférica en los diestros es más neta (v. cap. 2). Así, es importante que el examen neuropsicológico precise si se trata de un diestro o de un zurdo (puro, «contrariado» o ambidiestro) y, si es posible, buscar antecedentes de zurdera familiar. El test de Wada (inyección intracarotídea de amital sódico) entraña una hemiplejía sensitivo-motora contralateral con anosognosia cuando la inyección se realiza del lado del hemisferio «no dominante». La hemiplejía se acompaña de una afasia precedida de una suspensión del lenguaje y seguida de parafasias cuando la inyección se realiza del lado del hemisferio «dominante»: las dificultades regresan rápidamente, pero para un análisis riguroso es necesario controlar el sufrimiento electroencefalográfico (ondas delta) de un solo hemisferio, puesto que, en función de las particularidades del polígono de Willis, el fármaco puede tener una difusión muy rápida. Además, es un procedimiento complicado que no permite considerarlo éticamente como un test de rutina, sino como una técnica reservada para la toma de una decisión quirúrgica. El test de escucha dicótica permite poner en evidencia una predominancia de la vía hemisférica dominante-oreja contralateral, como por ejemplo de la vía oreja derecha-cerebro izquierdo en el diestro. El cuestionario propuesto por Hecaen y de Ajuriaguerra (tabla 1.2) puede permitir una evaluación cuantificada de la lateralidad. La preferencia manual se establece a una edad temprana, hacia los 3 años. Está genéticamente determinada, puede influenciarse por patologías con lesiones hemisféricas pre o perinatales y podría apoyarse anatómicamente en una asimetría anatómica de los hemisferios cerebrales, y en particular en la mayor superficie del planum temporal izquierdo en los diestros. Aparte del lenguaje, la especialización del hemisferio izquierdo determina la destreza manual, la organización del lenguaje y la actividad gestual, mientras que el hemisferio derecho (que se denomina «menor») se especializa en las funciones visoespaciales, atencionales, así como en el reconocimiento de fisionomías y en el control emocional. También se ha comprobado que el hemisferio izquierdo llevaría a cabo tratamientos analíticos y secuenciales mientras que el hemisferio derecho procedería de manera simultánea y paralela (holística).

ATENCIÓN Y VIGILANCIA

La atención es la base del conocimiento y de la acción. La condición básica para la puesta en marcha de la atención es el estado de alerta sostenido por la formación reticular activadora ascendente que, gracias a sus relaciones con los núcleos intralaminares del tálamo, ejerce una influencia excitante sobre el conjunto del cerebro y, sobre todo, hacia la corteza cerebral. Por lo tanto, la reacción de alerta está en la base de los procesos atencionales que permite al organismo poner en marcha una reacción de orientación hacia las estimulaciones que recibe. En esta reacción de orientación intervienen la amígdala, el hipocampo y el lóbulo frontal; este estado de alerta permite al cerebro estar en las

Tabla 1.2. Cuestionario de la lateralidad de Humphrey, modificado por Hecaen y Ajuriaguerra

La puntuación 1 se da para una actividad ejecutada únicamente con la mano izquierda; la puntuación 0,5 se da si las dos manos ejecutan las actividades con la misma destreza; la cifra total que se obtiene se divide por el número total de tareas evaluadas. Por lo tanto, un zurdo puro tiene una puntuación de 1. Los ítems 1, 2, 3, 5, 8, 9, 10, 15, 17, 18 pueden constituir un inventario simplificado (según Edinburgh, Oldfield, 1971).

Modificado por Hecaen y Ajuriaguerra (1963).

Primera parte
<p align="center">¿Qué mano utiliza usted?</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Para lanzar: 2. Para escribir: 3. Para dibujar: 4. Para jugar al tenis o al ping-pong: 5. Para utilizar las tijeras: 6. Para utilizar la maquinilla de afeitar o una barra de labios: 7. Para peinarse: 8. Para utilizar un cepillo de dientes: 9. Para coger un cuchillo en tareas diferentes a comer (cortar un hilo, afilar un lápiz): 10. Para comer con una cuchara: 11. Para golpear con un martillo: 12. Para utilizar un destornillador:
Segunda parte
<ol style="list-style-type: none"> 13. Con qué mano utiliza el cuchillo para comer, al mismo tiempo que el tenedor: 14. Si usted tiene dos maletas, en qué mano llevaría la más pesada: 15. Qué mano pone en lo alto del mango de una escoba: 16. Qué mano pone usted en lo alto de un rastrillo: 17. Con qué mano desenrosca el tapón de un frasco: 18. Con qué mano coge una cerilla para encenderla: 19. Con qué mano distribuye las cartas: 20. Con qué mano enhebra el hilo a través de una aguja:
Tercera parte
<ol style="list-style-type: none"> 21. Con qué pie chuta el balón: 22. Con qué ojo apunta:

condiciones óptimas para tratar la información. Si la vigilancia es deficitaria, el sujeto puede estar obnubilado o en coma, pero la confusión mental comporta un desorden más leve de la vigilancia, que no le permite mantener una alerta atencional y que se acompaña de desorden del pensamiento, desorientación temporoespacial, deficiencia global de la memoria y, por supuesto, déficit de todas las funciones especializadas (escritura, lectura, identificación de las percepciones); en algunas ocasiones, aparece incluso delirio onírico. Las confusiones reflejan a veces patologías cerebrales difusas, como también pueden representar una patología fugaz (en particular temporal derecha, v. págs. 292 y 293). No obstante, es difícil buscar y afirmar un síndrome neuropsicológico específico cuando se asocia a una confusión. Sin embargo, a veces es posible de-

teectar una afasia asociada a una confusión (p. ej., durante un tumor temporal izquierdo que se complica con una hipertensión intracraneal) o incluso una confusión asociada a elementos korsakovianos, lo que puede darnos la pista de una encefalopatía de Gayet-Wernicke. La validez de un examen neuropsicológico depende del estado de vigilancia del sujeto.

EXAMEN NEUROPSICOLÓGICO

El examen neuropsicológico es inseparable del examen neurológico y del general: uno debe esclarecer el otro. El modo de instauración de los déficits, la coexistencia de síntomas neurológicos (hemiplejía, hemianopsia, etc.) y el estado de la sensibilidad (vista, audición, etc.) son parámetros indispensables para el análisis de los problemas de comportamiento. Puede realizarse una primera aproximación neuropsicológica a la cabecera del paciente. También puede ampliarse ésta con un procedimiento multidisciplinar entre neurólogos o neuropsiquiatras, neuropsicólogos, logopedas y psicólogos, situando la neuropsicología en el centro de las ciencias denominadas de la vida y de las ciencias denominadas humanas.

El examen neuropsicológico puede necesitar una evaluación del nivel cultural, lo que puede realizarse contabilizando los años de estudio, a condición de tener un buen conocimiento del sistema de escolarización, pues si el final de los estudios secundarios corresponde a los 16 años, es difícil contabilizar igual número de años a los que dejan el curso escolar a los 18 años, después de haber repetido varios cursos o de haber sido orientados a clases de adaptación o especiales. La evaluación puede hacerse también en función del nivel de escolarización estudiando las condiciones de equivalencia con los oficios manuales sin formación profesional, con formación profesional y con especialización y cursos postescolares excepcionales (tabla 1.3).

También es necesario saber rápidamente de qué se queja el sujeto: ¿parece depresivo, afectado por sus deficiencias, indiferente o no consciente de sus trastornos y, por lo tanto, anosagnóstico?

Los tests de evaluación del «estado mental» son útiles para una aproximación diagnóstica de las demencias y para una apreciación de la severidad del deterioro cognoscitivo demencial. Ciertos tests, como el Mini-Mental State (MMS), sin duda el más utilizado, permiten una evaluación de la orientación, del aprendizaje, del control mental (sustracción en serie de la cifra 7 a partir del número 100), de la denominación, de la repetición, de la comprensión de una orden triple y de la copia de un dibujo: la puntuación del umbral patológico de la demencia es de 23-24. El ERFC, test de evaluación rápida de las funciones cognoscitivas (tabla 1.4), se correlaciona altamente con el MMS ($r = 0,91$) y permite, en menos de un cuarto de hora, un pequeño examen neuropsicológico, estudiando la orientación, el aprendizaje, la memoria inmediata (de cifras), el cálculo mental, el razonamiento y el juicio, la comprensión (a través de la prueba de los tres papeles de Pierre Marie y una prueba de Luria), la denominación, la repetición, la comprensión de una orden escrita, la fluidez verbal, las praxias ideomotora y constructiva, la identificación de un dibujo y la escritura. La puntuación máxima es de 50; una puntuación inferior a 46 indica una probabilidad

Tabla 1.3. Evaluación del nivel cultural

Para contabilizar los años de estudios, contar los años sin aquellos cursos que se han repetido limitándose a la trayectoria normal; así, el primer año corresponde a aquel en el que se realiza el aprendizaje de la lectura de forma reglada (primero de primaria).

NC1:	analfabeto.
NC2:	sabe leer, escribir, calcular.
NC3:	último año terminado de estudios primarios o de la 1ª Etapa de E.G.B. (Educación General Básica) o Educación Primaria (5 años de escolarización).
NC4:	2ª Etapa finalizada de E.G.B. o primer curso de la E.S.O. (Educación Secundaria Obligatoria); (9 años de escolarización); o para los oficios manuales, el nivel profesional sin especialización (F.P. I: Formación Profesional de Primer Grado).
NC5:	hasta 2º o 3º de Bachillerato Unificado Polivalente (B.U.P.) o 2º ciclo de la E.S.O. (11 o 12 años de escolarización), o para los oficios manuales, nivel obrero o artesanal con responsabilidades técnicas o de gestión (F.P. II: Formación Profesional de Segundo Grado).
NC6:	nivel de C.O.U. (Curso de Orientación Universitaria) o Bachillerato Superior u oficios manuales altamente cualificados con cursos prolongados de especialización (Formación Profesional de Grado Superior).
NC7:	nivel de diploma universitario.

significativa de un déficit cognoscitivo (al igual que una puntuación inferior a 47 cuando el NC es superior o igual a 4 y la edad superior a 60 años). Una puntuación de 38,5 en el ERFC equivale a una puntuación de 23 en el MMS.

El examen neuropsicológico ofrece dificultades variables. Un plan estandarizado del examen es siempre un poco artificial y se encontrará perturbado en presencia de un enfermo que presente una patología manifiesta como una afasia con jerga o una ceguera cortical. Un examen general puede seguir el plan siguiente:

1. Evaluación de la lateralidad, del nivel cultural, del «estado mental» (MMS o ERFC).

2. Evaluación del juicio, del razonamiento (por el ítem IV del ERFC), y de las capacidades de abstracción (utilizando algunas preguntas del subtest de Semejanzas de la WAIS, preguntando, p. ej., en qué se parecen una naranja y un plátano, un perro y un león, un abrigo y un vestido, un hacha y una sierra, el norte y el oeste, etc.).

3. Examen del lenguaje. El diálogo permite reconocer la verborrea o la reducción, el carácter informativo o poco informativo, la conciencia del trastorno o la anosognosia:

- La fluidez puede apreciarse por el subtest IX del ERFC.
- La comprensión del lenguaje oral puede apreciarse por el subtest V del ERFC.
- La expresión verbal puede apreciarse por el ítem VII al que se le puede añadir las palabras: orquesta, emprendedor, frívolo.
- La denominación, esbozada en el subtest VI del ERFC debe completarse por una selección de objetos y de imágenes de animales, de frutas y verduras,

Tabla 1.4. Test de evaluación rápida de las funciones cognoscitivas (ERFC) (continuación) (de R. Gil, G. Toullat et al.)

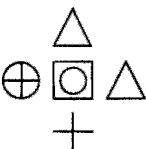
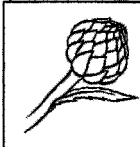

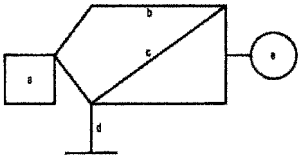

V. Comprensión 1. Prueba de los 3 papeles de Pierre Marie. «Delante de usted hay 3 papeles: uno grande, uno mediano y uno pequeño. Eche al suelo el grande, déme el mediano y guárdese el pequeño.» Contar 1 punto por 2 ítems resueltos y 2 en caso de resolución total /2 2. Indicar en la figura de abajo (1 punto por respuesta exacta): <div style="display: flex; align-items: center;"> <div style="margin-right: 10px;">  </div> <div> – un círculo dentro de un cuadrado /1 – un triángulo encima de un cuadrado /1 – una cruz debajo del cuadrado /1 </div> </div>	PUNTUACIÓN TOTAL V: /5
VI. Denominación (1 punto por respuesta exacta) Dos objetos usuales: reloj: bolígrafo o lápiz: Dos imágenes: <div style="display: flex; justify-content: space-around; align-items: center; margin-top: 10px;">   </div>	PUNTUACIÓN TOTAL VI: /4
VII. Repetición Hacer repetir las 2 palabras siguientes puntuando 1 si la repetición es correcta; 0,5 si la palabra se reconoce aunque sea repetida imperfectamente; 0 si la repetición es imposible o no se reconoce la palabra. CONSTITUCIÓN: ESPECTÁCULO:	PUNTUACIÓN TOTAL VII: /2
VIII. Orden escrita (1 punto si la ejecución es correcta) <div style="text-align: center; margin-top: 20px;"> CIERRE LOS OJOS </div>	PUNTUACIÓN TOTAL VIII: /1
IX. Fluidez verbal Pedir al sujeto citar 10 ciudades (durante 1 min). Puntuar 0 si dice 3 o menos ciudades; 1 si dice de 4 o 5 ciudades; 2 si dice 6 o 7; 3 si dice 8; 4 si dice 8 o 9 ciudades.	PUNTUACIÓN TOTAL IX: /4
X. Praxias 1. «Hacer burla con la mano en la nariz». Si lo hace mal, que lo haga por imitación /1 2. Reproducir el dibujo de abajo. Contar un punto por elemento reproducido (a, b, c, d, e), pero si la reproducción es incompleta, hay desplazamiento o desproporción significativa del tamaño de algún elemento, contar 0,5 /5	<div style="display: flex; align-items: center; justify-content: center;">  </div> PUNTUACIÓN TOTAL X: /6

Tabla 1.4. Test de evaluación rápida de las funciones cognoscitivas (ERFC) (continuación) (de R. Gil, G. Toullat et al.)

XI. Reconocimiento visual			PUNTUACIÓN TOTAL XI: /1
Identificar el dibujo. Contar 1 punto si responde correctamente (una cara, la imagen de una mujer, un busto).			
XII. Escritura (Contar 1 punto si la palabra está correctamente escrita)			PUNTUACIÓN TOTAL XII: /2
1. Dictada: Casa..... /1			
2. Copiada: Constitución /1			
PUNTUACIÓN TOTAL			/50
<i>Cuadro recapitulativo</i>			
Puntuación	Funciones cognitivas	Puntuaciones máximas	Puntuaciones obtenidas
Puntuación I	Orientación temporoespacial	8	
Puntuación II A	Atención y memoria	10	
Puntuación II B	Recuerdo		
Puntuación III	Cálculo mental	2	
Puntuación IV	Razonamiento y juicio	5	
Puntuación V	Comprensión	5	
Puntuación VI	Denominación	4	
Puntuación VII	Repetición	2	
Puntuación VIII	Orden escrita	1	
Puntuación IX	Fluidez verbal	4	
Puntuación X	Praxias	6	
Puntuación XI	Reconocimiento visual	1	
Puntuación XII	Escritura	2	
TOTAL		50	

El ERFC permite un mini-examen neuropsicológico. Una puntuación < 46 indica una posibilidad significativa de alteración de las funciones cognoscitivas. Para los sujetos cuyo nivel cultural es de > 4 o cuya edad es < 60 años, una puntuación de < 47 indica una deficiencia cognoscitiva.

de objetos inanimados de categorías diversas. Podemos ampliarla con la denominación de colores, de personajes célebres recordando que todo trastorno de la denominación no es obligatoriamente afásico.

- La escritura debe estudiarse en copia y en dictado. Se estudiará la forma del grafismo (agrafia apráxica), su distribución en la hoja (agrafia espacial, heminegligencia), la sintaxis y el contenido de las palabras (paragrafias).

- La lectura debe explorarse desde el punto de vista de la comprensión (sub-test VIII del ERFC) y pidiendo leer en voz alta.

4. Praxias:

- Las praxias constructivas se exploran a través el subtest X2 del ERFC al cual se le puede añadir el dibujo del cubo y de la margarita.
- Las praxias bucofaciales se exploran pidiendo al sujeto chasquear la lengua, morderse los labios, hinchar los carrillos, fruncir los labios.
- Las praxias ideomotoras se exploran pidiendo realizar los gestos de un saludo militar, una burla, adiós con la mano, clavar un clavo, tocar el piano o el violín.

5. Funciones visognósicas y visoespaciales:

- La búsqueda de una heminegligencia se efectúa mediante la tarea de tachar una figura repetida entre otras repartidas en una hoja (v. cap. 9).
- La memoria topográfica se explora pidiendo al sujeto localizar las principales ciudades de su país en un mapa mudo, orientarse en un plano de su ciudad o dibujar el plano de su piso o de su casa.
- Las gnosias visuales se exploran por el test de Poppelreuter y de Lilia Ghent (v. figs. 7.1 y 7.2 pág. 100).

6. Cálculo. El cálculo se explora a través del dictado de cifras en letras y en cifras árabes, a través del cálculo mental (ítem III del ERFC) y por la realización escrita de operaciones elementales.

7. Memoria. La memoria se explora por el ítem III del ERFC. Se completa por el estudio de la memoria social (nombre del presidente y de los dos o tres presidentes precedentes) y autobiográfica.

8. Planificación y flexibilidad mental. Se exploran por la reproducción de secuencias de figuras geométricas (círculo, cruz, cuadrado, triángulo), de secuencias gestuales (como la mano en puño, mano en canto, palma) y a través de la prueba de tipo «go-no go» («Coja mi mano; si digo rojo, apriete y suelte mi mano; si digo verde, no haga nada.»).

Numerosos tests psicométricos inicialmente no destinados a la práctica neuropsicológica pueden contribuir a la mejor comprensión de las alteraciones observadas. Así ocurre con la escala de inteligencia de Wechsler para adultos (WAIS) que evalúa un coeficiente intelectual denominado verbal, correspondiente aproximadamente a las funciones gestionadas en el diestro por el hemisferio izquierdo y un coeficiente intelectual denominado manipulativo, correspondiente en general a las funciones gestionadas en el diestro por el hemisferio derecho. Además, la media de cada subtest se expresa en forma de una puntuación z cuya media es 10 y cuya desviación típica es 3, lo que nos da una buena idea de la intensidad de las desviaciones observadas; por otra parte, podemos establecer para cada sujeto un «patrón psicométrico» haciendo la media de sus puntuaciones para cada uno de los subtests y calculando en qué medida cada subtest se desvía en relación a esta media. De esta manera, podemos establecer que existe una caída selectiva de uno u otro subtest, lo que puede ser útil para relacionarlo con la localización lesiva (McFie, 1975, tabla 1.5). Por otra parte, existe un número creciente de tests neuropsicológicos especializados en el estudio de una determinada faceta de las funciones cognoscitivas. Un cierto número de ellas serán citadas a continuación.

Tabla 1.5. Sensibilidad de los subtests de la WAIS a la topografía lesiva (McFie)

Topografía lesiva	Los subtests de la WAIS más deteriorados
Lóbulo frontal izquierdo	Dígitos
Lóbulo temporal izquierdo	Semejanzas Dígitos
Lóbulo parietal izquierdo	Cubos Aritmética Dígitos
Lóbulo frontal derecho	Historietas
Lóbulo temporal derecho	Historietas
Lóbulo parietal derecho	(Historietas) Cubos Rompecabezas

Tabla 1.6. Escala de Goldberg

Escala de ansiedad
1 - ¿Se ha sentido tenso, nervioso? 2 - ¿Se ha sentido ansioso, inquieto, con preocupaciones? 3 - ¿Se ha sentido irritado, ha montado fácilmente en cólera? 4 - ¿Ha tenido dificultades para relajarse? Si la respuesta es sí al menos en dos preguntas precedentes, formular las siguientes: 5 - ¿Duerme mal? 6 - ¿Ha tenido dolores de cabeza o de nuca? 7 - ¿Ha sentido temblores, pinchazos, sudores abundantes, diarrea? 8 - ¿Se ha preocupado por su salud? 9 - ¿Ha tenido dificultades para dormir?
Escala de depresión
1 - ¿Ha sentido un bajón de energía? 2 - ¿Ha perdido las ganas de hacer cosas que le interesaban antes? 3 - ¿Ha perdido confianza en sí mismo? 4 - ¿Se ha sentido desesperado, sin esperanza? Si la respuesta es sí a una pregunta, formular las siguientes: 5 - ¿Ha tenido dificultades para concentrarse o ha sentido su mente menos clara, la memoria menos buena? 6 - ¿Ha perdido peso por falta de apetito? 7 - ¿Suele despertarse demasiado pronto por las mañanas? 8 - ¿Se ha sentido lento? 9 - ¿Se ha sentido peor por la mañana que por la noche?

Dar 1 punto por respuesta positiva. En la validación de esta escala, los autores han precisado que las preguntas concernían a los síntomas padecidos durante el mes precedente al examen clínico. En todo caso, es necesario tener en cuenta sólo los trastornos suficientemente duraderos. Las personas que tienen una puntuación de ansiedad de 5 y una de depresión de 2 tienen una probabilidad sobre dos de tener ya trastornos importantes y, por encima de estas puntuaciones, dicha probabilidad aumenta rápidamente.

Un examen neuropsicológico no puede concebirse sin tener en cuenta la existencia de un problema eventual de personalidad o de un estado depresivo. Podemos ayudarnos de numerosas escalas que permiten guiar nuestros interrogatorios (como la escala de Zerssen, el MADRS [escala de depresión de Montgomery y Asberg] o incluso, las escalas de depresión y ansiedad de Goldberg, tabla 1.6).

Tales son las grandes líneas de una introducción general a un examen neuropsicológico, que deberá detallarse en función de las orientaciones recogidas por el examen inicial y de la estrategia de reeducación que se desarrollará.

BIBLIOGRAFÍA

- GIL R., TOULLAT G., PLUCHON C. *et al.* – Une méthode d'évaluation rapide des fonctions cognitives (ERFC). Son application à la démence sénile de type Alzheimer. *Sem Hôp de Paris* 1986; 62(27): 2127-2133.
- GOLDBERG D., BRIDGES K., DUNCAN-JONES P., GRAYSON D. – Detecting anxiety and depression in general medical settings. *BMJ* 1988; 297: 897-899.
- HECAEN H., AJURIAGUERRA J. de – *Les Gauchers*. PUF, París, 1963.
- HEILMAN K.-M., BOWERS D., VALENSTEIN E., WATSON R.-T. – The right hemispheric functions. *J Neurosurg* 1986; 64: 693-704.
- LEZAK M.D. – *Neuropsychological Assessment*. Oxford University Press, Oxford, 1995.
- McFIE J. – *Assessment of Organic Intellectual Impairment*. Academic Press, Londres, 1975.
- MESULAM M. – *Principles of Behavioral Neurology*. FA Davies, Filadelfia, 1985.
- OLDFIELD R.C. – The assessment and analysis of Handedness: the Edinburgh inventory. *Neuropsychologia* 1971; 9: 97-113.
- POIRIER J., RIBADEAU-DUMAS J.-L. – *Le Système limbique. Cerveau affectif*. Laboratoires Hoechst, Puteaux, 1978.

«Vivimos en un mundo donde la palabra está instituida... El significado de la palabra no está hecho de un cierto número de caracteres físicos, es ante todo el sentido que toma dentro de una experiencia humana.»

Merleau-Ponty, 1945

El lenguaje se expresa por la palabra y por la escritura. Aunque traducen una capacidad específica y selectivamente humana, los mensajes lingüísticos se expresan al mundo utilizando vías y ejecutores no especializados. Los ejecutores son los músculos del miembro superior que permiten escribir, pero la escritura es solamente una actividad motora entre otras y sólo una mayor «destreza» separa la capacidad de escritura de una mano dominante, de la de una mano no dominante o de la boca que sujeta un lápiz, como lo vemos en las personas discapacitadas. Los ejecutores son también los músculos del aparato bucofonatorio que nos permiten hablar. Pero sabemos que la tráquea que conduce el aire, el velo del paladar, la lengua y las fosas nasales tienen además otras funciones. La palabra que sale de la boca puede, con el mismo contenido, expresarse por gestos como hacen los sordos utilizando «el lenguaje de los signos» que, como el lenguaje oral, se expresa a través de lenguas múltiples. Las vías motoras, que tampoco están especializadas, están formadas por el sistema piramidal que rige la motilidad voluntaria de los miembros, así como por su contingente corticogeniculado, de los músculos de la extremidad cefálica, sobre el cual se ejercen influencias reguladoras de las vías extrapiramidales y cerebelosas. Las lesiones de esos efectores y de estas vías alteran la capacidad de escribir y de hablar. Por lo tanto, la historia de la afasia no comenzó hasta que Dax, Bouillaud y Broca consiguieron aislar las alteraciones del lenguaje en sí mismo (que más tarde se llamarían «afasias»), relacionadas con la lesión de estructuras cerebrales específicas, distinguiéndolas así de los trastornos de la palabra y de la voz.

De esta manera, llamamos *disfonías* a las anomalías de la voz resultantes de lesiones de los órganos fonatorios como una laringitis o un tumor de la laringe. También existen disfonías por distonía de las cuerdas vocales y la voz bitonal de las parálisis recurrentes se clasifica dentro de las disfonías. Las *disartrias* son las alteraciones de la *palabra* relacionadas con las lesiones de las vías piramidales, de la motoneurona periférica, tanto en los núcleos como en los nervios craneales bulbares, al igual que de las vías cerebelosas y extrapiramidales que aseguran la coordinación de los movimientos. Las primeras corresponden a las disartrias paralíticas de los síndromes bulbar y pseudobulbar, las cuales pueden asemejarse a las disartrias de la miastenia. Las segundas corresponden a las disartrias cerebelosas, parkinsonianas, al igual que a las disartrias observadas durante otras afecciones del sistema extrapiramidal. *Las afasias designan las desorganizaciones del lenguaje pudiendo afectar tanto su polo expresivo como su polo receptivo, sus aspectos orales como sus aspectos escritos, y en relación con una lesión de las áreas cerebrales especializadas en las funciones lingüísticas.*

Una vez definidas las afasias debemos distinguirlas de:

– Defectos de adquisición del *lenguaje* del niño, ya sean retrasos del lenguaje que acompañan a los déficits mentales, retrasos de la palabra o bien retrasos simples del lenguaje como disfasias y dislexias del desarrollo.

– Alteraciones del *discurso*, que se ve afectado de incoherencia, como se observa en pacientes psicóticos.

Tabla 2.1. Situación de las afasias en el seno de otros trastornos de la expresión verbal

Alteraciones que afectan a	Denominación de los trastornos	Observaciones
Voz	Disfonías	Laringitis, tumores de la laringe, distonías, voces bitonales de las parálisis unilaterales de las cuerdas vocales
Habla	Disartrias	Paralíticas bulbares, pseudobulbares y de la miastenia; cerebelosas y extrapiramidales. No confundir con la desintegración fonética de las afasias de Broca
Lenguaje	Afasias	Distinguir las de las anomalías del desarrollo: retrasos del lenguaje en los déficits mentales, retrasos del habla, disfasias y dislexias.
Discurso ¹	Trastornos de la pragmática ²	Incoherencia psicótica: discurso incoherente por bloqueo, dificultad de fluencia, digresión, respuestas inconexas (síndrome de Ganser), mezcla caótica de pensamientos, delirio. Trastornos de comunicación de los síndromes frontales y síndromes hemisféricos derechos.

1. Podemos ciertamente hablar de una incoherencia del discurso en algunas afasias (v. más adelante), pero recordemos que reflejan una desorganización del lenguaje y no una incoherencia delirante.

2. Véanse capítulos 13 «Neuropsicología del lóbulo frontal» y 17 «Neuropsicología de las emociones».

LENGUAJE

El lenguaje es a la vez el instrumento privilegiado de la comunicación interhumana y el vehículo privilegiado del pensamiento. El lenguaje se expresa en forma de lenguas, que pueden concebirse como instituciones sociales construidas por las comunidades humanas, y constituidas «por un sistema estructurado de signos que expresan ideas» y en el cual «la palabra es el medio».

Organización estructural del lenguaje

De la tercera a la primera articulación del lenguaje

Las unidades de la primera articulación son los *monemas* (fig. 2.1), que son las unidades más pequeñas dotadas de significado. Poseen un contenido semántico (el significado o sentido) y una expresión fónica (el significante). Las palabras pueden constituirse de un monema (*sol*) o de varios monemas (*telé-*

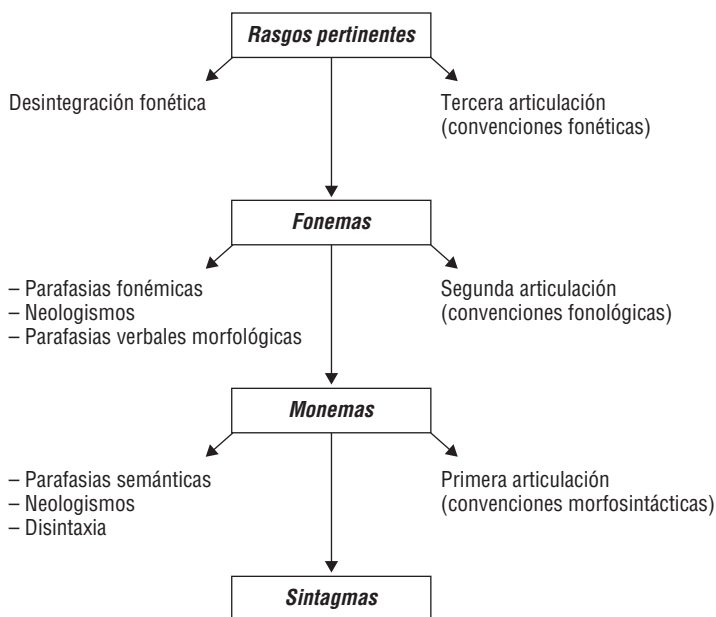


Fig. 2.1. *El lenguaje y sus tres «articulaciones»* (de R. Gil, *Neurologie pour le praticien*, Simep, París, 1989). «El lenguaje es una entidad multiarticulada y económica» (Martinet). Algunas decenas de fonemas permiten componer millares de palabras e infinidad de frases.

fono). Ciertos monemas expresan una función gramatical (cantar-*án*), y a veces se llaman morfemas por oposición a los lexemas. El léxico de una lengua se compone de (decenas de) millares de palabras. La selección y el agrupamiento de los monemas según una regla sintáctica permiten constituir los sintagmas y las frases: así se define la primera articulación del lenguaje. Una frase como «*El perro ladra*» está formada por dos sintagmas: un sintagma nominal (*el perro*) y un sintagma verbal (*ladra*).

Las unidades de la segunda articulación son los *fonemas* que constituyen las unidades más pequeñas de sonido; pertenecen a una lista cerrada (veinticuatro fonemas en la lengua española) de cuya combinación resultan los monemas (así, la palabra *loba* está constituida por cuatro fonemas: *l*; *o*; *b*; *a*).

Las unidades de la tercera articulación se denominan «rasgos pertinentes» y son los movimientos elementales del aparato bucofonatorio permitiendo, conforme a las convenciones fonéticas, la realización de los fonemas.

Por otra parte, podemos distinguir dos modos de disposición de las unidades lingüísticas (fig. 2.2): el modo (o eje) de la elección (o de la selección) y el modo (o eje) de la combinación. Por lo tanto, el acto de hablar necesita, en la segunda articulación del lenguaje (o plano fonológico), una selección y una combinación de los fonemas, permitiendo crear los monemas; y en la primera articulación del lenguaje (o plano semiológico), una selección y una combinación de los monemas, permitiendo crear sintagmas y frases.

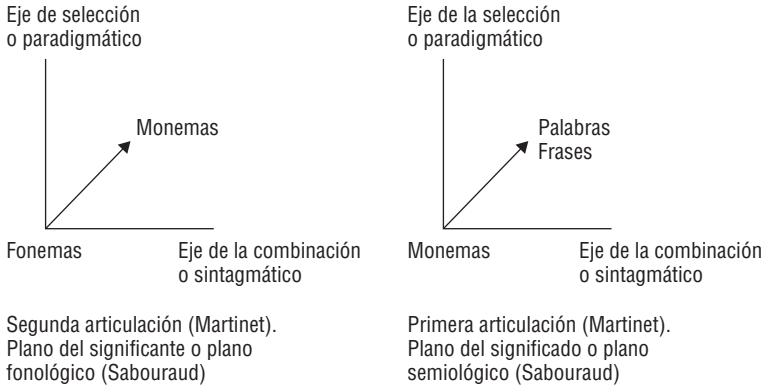


Fig. 2.2. La doble articulación del lenguaje y los dos modos de disposición (selección y combinación de las unidades lingüísticas). El enunciado de una palabra o de una frase supone dos modos de disposición de las unidades lingüísticas. La selección o elección de fonemas (segunda articulación) y de palabras (primera articulación), la combinación o encadenamiento de los fonemas y de las palabras unas en relación a otras (Jakobson, 1963; Sabouraud, 1965). De esta manera, la afasia de Wernicke puede concebirse como un déficit de la selección de fonemas (parafasias fonémicas y verbales morfológicas) y de palabras (parafasias semánticas, disintaxia). La afasia de conducción corresponde a una lesión aislada de la selección en el plano fonológico. La afasia de Broca corresponde a un trastorno de la combinación de los fonemas (simplificación de las palabras asociadas a la desintegración fonética) y de las palabras (reducción del volumen verbal, estereotipias, agramatismo).

Lenguaje y humanidad

Decir que el lenguaje es específicamente humano necesita precisar, definir de qué tipo de lenguaje estamos hablando. Las experiencias hechas con monos, y en particular los trabajos de Gardner en la chimpancé Washoe, a la cual le han enseñado el lenguaje americano de los signos, han demostrado que este animal pudo aprender un vocabulario de unos 130 signos (o palabras) que podía combinar en secuencias de hasta cuatro palabras. No obstante, este vocabulario era utilizado para peticiones instintivas (la comida) o afectivas. Las secuencias se componían de palabras yuxtapuestas sin reglas sintácticas, cuyo orden podía variar de un enunciado a otro (la secuencia «*me haces cosquillas*» podía decirse en cualquier orden). Finalmente, Washoe no enseñó nunca y no utilizó jamás este modo de comunicación con sus hijos: ese lenguaje rudimentario que había aprendido no fue más que un aprendizaje accidental que no compartía. De esta manera, Popper y Eccles distinguieron cuatro funciones o niveles de lenguaje.

La función *expresiva* manifiesta emociones (un grito, un gemido). La función de *señal* permite emitir señales destinadas a provocar una reacción en aquel o aquellos a los que van dirigidas: por ejemplo, el hombre que silba o habla para llamar a su perro; también son las señales transmitidas por los animales a otros animales. Estas dos primeras funciones son, por lo tanto, funciones primarias comunes al ser humano y a los animales.

La función de *descripción* concierne a los enunciados de hechos (contar lo que acabamos de hacer, por ejemplo). La función de *discusión argumentada* permite la puesta en marcha del pensamiento racional y de la discusión crítica. Esas dos funciones son exclusivamente humanas. Coexisten con un vocabulario desarrollado pero, además, proceden de la aptitud combinatoria según unas reglas gramaticales que contribuyen con las palabras a dar sentido al discurso. De esta manera, el lenguaje añade a su función pragmática (esencialmente hecha de expresión de emociones y de deseos, común al hombre y a los animales, y exclusivamente presente en estos últimos) una función de conocimiento específicamente humano y que aparece muy pronto en el desarrollo del lenguaje infantil.

Ontogenia del lenguaje

Está estrechamente relacionada con la madurez cerebral (mielinogénesis) y con el contexto sociofamiliar. Es preciso añadir la necesidad de una audición satisfactoria (puesto que el niño construye sus conocimientos fonológicos y fonéticos a partir de las percepciones auditivo-verbales que provienen de su entorno).

La adquisición del lenguaje infantil comienza por un período prelingüístico: el bebé emite primero gritos, después, hacia el segundo mes, sonidos, sobre todo guturales, que, alrededor del tercer mes, se organizan en «una gama extendida de expresiones sonoras» sin relación con el lenguaje hablado, las lalaciones, que corresponden a conexiones corticosubcorticales todavía inmaduras. Más tarde, bajo ese balbuceo o parloteo, va a emerger, a partir del octavo mes, un comportamiento ecológico y después algunos «segmentos articulados» como «mamá o papá».

A través de la ecolalia, el niño entra de esta manera en la fase lingüística donde emitirá «palabras-frases» (primera mitad del segundo año) relacionadas con la acción o con su estado afectivo, frecuentemente polisémicas, en las primeras frases gramaticales. La comprensión del lenguaje precede a su ejecución, y ya es eficaz entre el octavo y el decimotercer mes. El lenguaje continúa estructurándose (vocabulario, formas gramaticales) a lo largo de los años para finalizar su organización de base hacia el quinto o sexto año. Posteriormente, al niño le queda dominar las técnicas del lenguaje escrito, el perfeccionamiento de la comunicación social, y el desarrollo del pensamiento conceptual.

La lateralización de las funciones lingüísticas en un hemisferio (el que gestiona la mano más hábil, frecuentemente la derecha), se organiza entre el decimocuarto mes y los 2 años y se consolida progresivamente hasta el período de la pubertad y sobre todo entre los 3 y los 10 años. Las lesiones hemisféricas durante los primeros años de vida provocan generalmente dificultades del lenguaje regresivas gracias a que el hemisferio opuesto se hace cargo de la función lingüística. No obstante, incluso en el adulto, el hemisferio no dominante (más frecuentemente el derecho) conserva capacidades lingüísticas elementales.

Organización neuroanatómica del lenguaje

Una zona limitada del hemisferio dominante (fig. 2.3) es el soporte de la organización del lenguaje: esta asimetría hemisférica es genética, pero también puede adquirirse durante la vida intrauterina y podría, al menos parcialmente,

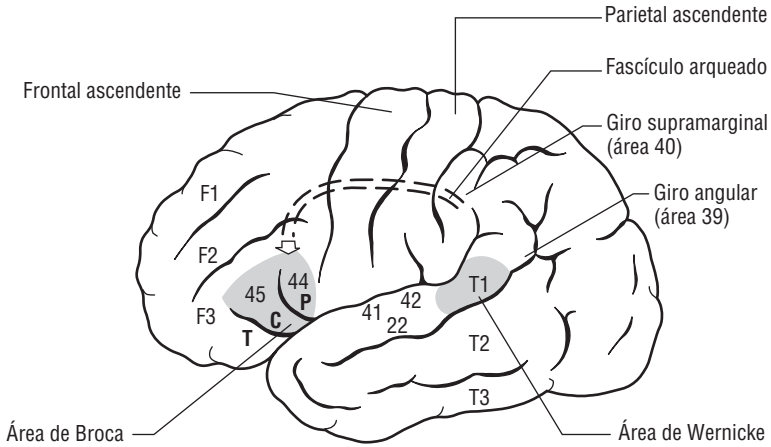


Fig. 2.3. «Áreas del lenguaje». La circunvolución frontal inferior (F3) se compone de tres partes que son, desde adelante hacia atrás, la cabeza (o parte orbital [T]), el cuerpo (o parte triangular [C]), el pie (o parte opercular [P]). El pie (área 44) y el cuerpo (área 45) constituyen el área de Broca. El área de Wernicke, en sentido estricto, se sitúa en la parte posterior de T1 o circunvolución temporal superior, en el área 22. El área de Wernicke puede designar también la asociación de la parte posterior de T1 y del giro angular (área 39).

reposar sobre la más amplia superficie del *planum temporal* del hemisferio dominante (v. cap. 1).

La organización del lenguaje se distribuye alrededor de dos polos:

- Un polo receptivo: puerta de entrada que comporta por un lado, la audición y la comprensión del lenguaje hablado, y por otro lado, la visión y la comprensión del lenguaje escrito.
- Un polo expresivo: puerta de salida que comporta por un lado, la fonación o articulación verbal, y por otro, la escritura.

Polo expresivo del lenguaje

Las alteraciones del polo expresivo del lenguaje nos recuerdan hoy en día a Broca y a la afasia que lleva su nombre. Sin embargo, es necesario recordar que el descubrimiento de Broca es el producto de una efervescencia cultural sobre la teoría de las localizaciones cerebrales, capitaneada primero por Gall que, a principios del siglo XIX crea la frenología, intentando, por la palpación de los cráneos, detectar las eventuales prominencias que reflejan el desarrollo de las facultades mentales, que localiza así en el cerebro. Entre las 27 facultades aisladas por Gall (y en particular el sentido de los números y de las matemáticas, el sentido de la mecánica, la prudencia, la amistad, etc.), el «sentido del lenguaje y la palabra» se localizó en los lóbulos anteriores del cerebro. Por lo tanto, los científicos de esa época se dividieron en localizacionistas y antilocalizacionistas: Bouillaud, seducido por la teoría de Gall, sostuvo desde el primer cuarto del siglo XIX que «*los movimientos de la palabra se rigen por un centro, es-*

pecial... (que) ocupa los lóbulos anteriores», ya sea en la sustancia blanca o en la sustancia gris. Dax, médico en Sommières dentro del Gard, realizó en Montpellier en 1836 una comunicación titulada: *Lesión de la mitad izquierda del encefalo coincidiendo con el olvido de los signos del pensamiento*. Pero es Broca, cirujano y antropólogo, el que en 1861 hizo la autopsia al enfermo llamado Leborgne, que sufría una hemiplejía derecha con una «afemia» que le sumía en una estereotipia verbal (sólo podía decir «*Tan...*»). De esta manera, pudo establecer en una serie de comunicaciones sucesivas (hasta 1868), que la pérdida de la palabra estaba relacionada con la lesión de la tercera circunvolución frontal y más precisamente de su tercio posterior (el pie de F3), considerado así como el centro de la facultad del lenguaje articulado, y terminó por admitir la especificidad de la lateralización de la lesión en el hemisferio izquierdo.

En la actualidad, podemos confirmar la existencia de un polo anterior expresivo del lenguaje, incluyendo la parte opercular (tercio posterior o pie), pero también la parte triangular (que en conjunto forman el opérculo frontal (áreas 44 y 45) de la tercera circunvolución frontal (o circunvolución frontal inferior) que, en relación con la ínsula y los núcleos grises centrales, permiten la realización de los programas fonéticos, cuya puesta en marcha necesitaba, para Pierre Marie, la integridad de un vasto «cuadrilátero» (fig. 2.4). El lóbulo prefrontal asegura la incitación y la estrategia de la comunicación verbal al igual que su adecuación al contexto del entorno. El programa motor, una vez elaborado, se ejecutará a partir de la parte inferior de la frontal ascendente por el fascículo piramidal (v. anteriormente: disartrias). El pie de F2 («centro» de la escritura) sería, al lenguaje escrito, lo que el área de Broca es al lenguaje oral.

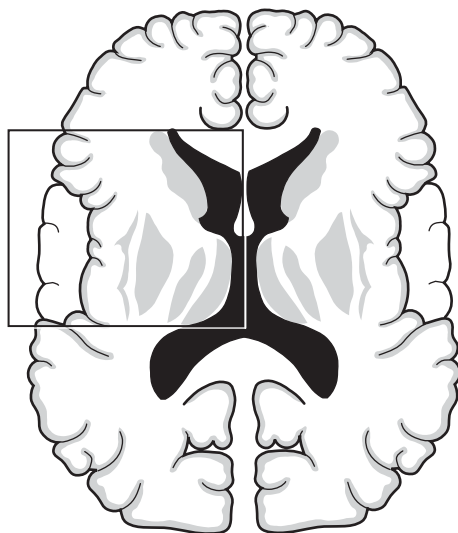


Fig. 2.4. Cuadrilátero de Pierre Marie, limitado delante por un plano verticofrontal que va de F3 al núcleo caudado, detrás por un plano verticofrontal que va de la parte posterior de la ínsula a la parte posterior del núcleo lenticular (de J. Barbizet y Ph. Duizabo, *Abrégé de Neuropsychologie*, Masson, París, 1985).

Polo receptivo del lenguaje

Trece años después de Broca, Wernicke aísla otra afasia caracterizada por la incapacidad de comprender el lenguaje oral, mientras que el lenguaje articulado se conservaba y los enfermos eran incluso «locuaces». Atribuyó ese déficit a la lesión del centro sensorial del lenguaje en la primera circunvolución temporal izquierda. El área de Wernicke designa hoy en día un área asociativa auditiva situada en la parte posterior de la cara externa de T1 (circunvolución temporal superior), en el área 22, debajo de las áreas auditivas primaria y secundaria (áreas 41 y 42: circunvoluciones de Heschl); permite la comprensión del lenguaje oral cuyos mensajes, primero escuchados, deben analizarse bajo el plano fonológico para permitir, posteriormente, la extracción de su significado, es decir, su tratamiento semántico. El lóbulo parietal inferior (y en particular su parte inferior constituida por el giro supramarginal (área 40) y por el giro angular (área 39), inseparable del área de Wernicke, en relación con el córtex auditivo asociativo, pero también con el visual y el somestésico, desempeña una función esencial en la comprensión del lenguaje oral, en la codificación del lenguaje escrito (escritura), pero también en su comprensión (lectura) después de que los mensajes se hayan descodificado como signos gráficos en el córtex visual asociativo (áreas 18 y 19).

Los polos posterior (receptivo) y anterior (expresivo) del lenguaje están unidos por numerosas fibras asociativas y en particular por el fascículo arqueado. Los núcleos grises centrales, y en concreto el tálamo, intervienen también en las redes asociativas de los dos polos del lenguaje.

AFASIAS

Modalidades del examen

El examen de un paciente con trastornos del lenguaje debe tener en cuenta siempre el hecho de que las tareas cognitivas son complejas, que los resultados de los individuos pueden ser variables de un instante al otro y que las alteraciones afásicas pueden verse agravadas por la fatiga. Por lo tanto, el examen debe ser metódico, con el fin de explorar las diversas facetas del lenguaje, adoptando ya sea un procedimiento cualitativo, o un procedimiento estructurado en etapas de una de las baterías de evaluación de afasia, como el test para el examen de la afasia de B Ducarne, la escala de Goodglass y Kaplan, la batería de afasia de Kertesz (*Western Aphasia Battery*), o el protocolo Montréal-Toulouse de examen lingüístico de la afasia. Estas baterías están estandarizadas, dan unas puntuaciones de afasias, proponen una clasificación en uno de los grandes tipos de afasias y pueden servir de base para un seguimiento evolutivo.

El primer contacto con el enfermo ya permite detectar algunas características de sus alteraciones: ¿habla con soltura, o de manera laboriosa?, ¿permanece en silencio?, ¿comprende lo que se le dice?

Estudio de la comprensión del lenguaje hablado

Se utilizan pruebas de ejecución de órdenes de complejidad creciente: órdenes simples («Muéstrame su nariz... su oreja izquierda... mi nariz... Qúitese las ga-

fas... Mire al techo...»), asociadas («Tóquese su oreja izquierda con el dedo gordo de la mano derecha... Coja este lápiz y toque mi reloj...») y pruebas de elección múltiple, siendo la más conocida la de los tres papeles de Pierre Marie («He aquí tres papeles, uno pequeño, otro mediano y otro grande. El pequeño, usted lo tirará al suelo, el mediano se lo guardará, y el grande me lo dará»).

También se pueden utilizar pruebas de designación de figuras geométricas (de talla, de forma y color diferentes, como en el Token-test), de objetos y de imágenes («Indíqueme la puerta, la ventana, el lápiz», etc.). Estas pruebas permiten también complicar las órdenes asociándolas a través de palabras gramaticales («Toque el reloj **con** el lápiz...», «Indíqueme el triángulo que se encuentra **dentro** del círculo...»). Cuando las alteraciones no son masivas, se puede recurrir a pruebas más elaboradas que evaluar la comprensión de frases y de textos.

La noción de comprensión reúne competencias dispares aunque complementarias.

– La *sordera verbal pura* (v. cap. 11) puede relacionarse bien con un déficit perceptivo prefonémico, o con un déficit de la discriminación fonémica. Por otra parte, el sujeto puede hablar, leer, escribir (excepto en el dictado) de manera satisfactoria. Las lesiones están típicamente situadas más arriba del área de Wernicke.

– La *afasia de Wernicke* comporta un déficit de la «descodificación» del lenguaje oral que puede derivarse ya sea de una alteración de la descodificación fonémica (por lo tanto, una sordera verbal), o de una alteración del acceso a la comprensión. Puede predominar una u otra de esas alteraciones. Cuando predomina la parte de la sordera verbal, la comprensión del lenguaje escrito, la lectura, la copia, están menos alteradas que la comprensión del lenguaje oral y el dictado; la repetición presenta las mismas dificultades para las palabras que para los logatomas. Cuando la alteración de la comprensión verbal predomina sobre la sordera verbal, las palabras se repiten mejor que los logatomas. Cuando la alteración de la comprensión es aislada, la repetición está preservada, realizando el cuadro de afasia transcortical sensorial. Por lo tanto, un déficit de la comprensión de palabras puede revelarse bien por un déficit de orden fonológico, bien por un déficit del tratamiento semántico que podemos imaginar en un esquema de tipo cognitivista (v. fig. 2.9), como una lesión de un «centro de los conceptos» o «centro de tratamiento semántico», o como una desconexión entre ese centro y el área de Wernicke (centro de tratamiento acústico según Lichtheim). Además, las lesiones del área de Wernicke tienen la particularidad de asociar un déficit de designación de objetos bajo orden verbal a un déficit de denominación de esos mismos objetos. De esta manera, el área de Wernicke puede concebirse como una zona de reencuentro y de coordinación recíproca entre las representaciones sensoriales de las formas auditivas y visuales de las palabras y las redes asociativas que construyen las representaciones semánticas de esas palabras. Así, podemos comprender que las lesiones del área de Wernicke alteran al mismo tiempo la descodificación del lenguaje, sea la modalidad sensorial de presentación que sea (palabras oídas, palabras leídas) y la codificación del lenguaje. El área de Wernicke no puede definirse ya como «centro de imágenes auditivas de las palabras», como la había considerado Déjerine, quien hablaba de la asociación de la sordera verbal y de la ceguera verbal observadas en la afasia de Wernicke, y que las oponía a la sordera verbal

pura y a la ceguera verbal pura, correspondientemente. El área de Wernicke no puede ya considerarse como el centro de almacenamiento del léxico, puesto que no podríamos explicar que las lesiones que no afectan al área de Wernicke y a las áreas posteriores a ella, provocan también afasias (denominadas transcorticales sensoriales, pág. 41 y fig. 2.10).

– Los trastornos de la comprensión de frases pueden derivarse de un déficit del tratamiento semántico de ciertas palabras que la componen, sobre todo si se trata de palabras abstractas (lo que puede observarse en una afasia de Wernicke en vías de mejora), pero también puede tratarse de una dificultad para comprender el orden sintáctico de la frase en una afasia agramática o en un síndrome frontal (*Si Pedro se ducha después de un paseo, ¿qué es lo que ha hecho primero?*).

– Los trastornos de la comprensión categorial y de la organización categorial (y distribuida) de los conocimientos. Ciertos déficits de la comprensión se limitan a una categoría verbal. En 1966, Goodglass y sus colaboradores realizaron el primer estudio sistemático de la comprensión y de la denominación de seis categorías de palabras (partes del cuerpo, objetos, acciones, colores, letras y números) en un grupo de 135 sujetos afásicos, y observaron dificultades variables en función de las categorías, pudiendo predominar sobre la comprensión o sobre la denominación. En 1993, con otro grupo de 167 afásicos, el mismo equipo observó una disociación entre la designación de lugares sobre un mapa y la designación de las partes del cuerpo, en función de distintos tipos de afasias (las afasias de Wernicke y las globales alteran más la comprensión de los nombres de las partes del cuerpo que los de los lugares geográficos). Numerosos trabajos posteriores, fundamentados bien en datos aportados por la neuroimagen de casos únicos o de pequeños grupos de sujetos o en datos procedentes de la neuroimagen dinámica durante tareas de denominación, han podido mostrar que las zonas lesivas o las zonas activadas pueden situarse fuera del área Wernicke. Además, la denominación y la comprensión pueden alterarse de manera paralela o disociada. Así, es importante evaluar clínicamente la denominación de ítems presentados visualmente (y de forma ideal, multimodalmente: auditiva, táctil, etc.) y la designación de objetos (*«Señale el martillo, el pato, el codo, el piano, la alcachofa, etc.»*).

En presencia de una anomia, antes de evocar una anomia pura por déficit categorial de la selección léxica, es necesario asegurarse de que la anomia no es debida a una agnosia limitada a una modalidad sensorial como una agnosia visual (que puede afectar también de forma específica a una categoría léxica, v. cap. 7). Además, la existencia de un trastorno de la denominación reducida a una modalidad sensorial (como en la afasia óptica, v. pág. 103) ha suscitado importantes debates sobre el carácter único o múltiple (visual, verbal, etc.) del sistema semántico. Cuando existe un déficit de la comprensión verbal, es necesario saber si dicho trastorno refleja un déficit selectivo en la modalidad auditiva, que se observa cuando las respuestas normales son dadas bajo orden de designación por escrito. En efecto, se han observado trastornos de la comprensión verbal que forman parte de un cuadro de déficits globales de los conocimientos semánticos, independientes de la modalidad sensorial usada. La replicación del déficit con las mismas palabras, la preservación relativa de la capacidad del sujeto a producir la categoría superordenada de la palabra (*pato* → *animal*), la ausencia de *priming* semántico en tareas de decisión léxica están más a favor de una de-

gradación de las representaciones semánticas que de un déficit del acceso al sistema semántico (Warrington y Shallice, 1984), aunque la distinción no sea siempre fácil (Caplan, 1987). Es importante, como subraya Goodglass (1987), distinguir los trastornos de categorías limitadas a la comprensión auditivo-verbal, observados específicamente en los afásicos y los déficits categoriales de conocimientos semánticos que pueden existir en presencia o ausencia de una afasia. Finalmente, el diagnóstico de un déficit categorial implica asegurarse que las palabras usadas para evaluar las categorías verbales tienen la misma frecuencia léxica. Los déficits categoriales de la denominación, de la comprensión auditivo-verbal o de los conocimientos semánticos pueden afectar a las palabras abstractas con integridad de las palabras concretas; la disociación inversa se observa más excepcionalmente (así, el paciente A.B. de Warrington [1975] definía la palabra «*estrella*» como «*pequeño insecto*» y la palabra «*suplicación*» como «*pedir ayuda con insistencia*»). Dentro de la categoría de palabras concretas, los déficits de categorías pueden afectar a los animales con integridad de los objetos o, de manera más general, pueden afectar a los ítems animados o biológicos (animales, flores) con integridad de los ítems inanimados o más precisamente «manufacturados»; disociaciones inversas que también pueden observarse. Esto conduciría a oponer dos grandes categorías. La primera se caracteriza esencialmente por los atributos sensoriales (se trata de conceptos «biológicos»: color, forma, perfume de una flor; color, forma, gusto de una fruta), teniendo frecuentemente un papel decisivo las informaciones visuales referentes a la forma (p. ej., para distinguir un perro de un león). La segunda se caracteriza esencialmente por atributos funcionales (utilización de una sierra o de unas tenazas). De todas maneras, las distinciones son aún más complejas, puesto que, dentro de los objetos manufacturados, podemos observar disociaciones entre los objetos de pequeño tamaño (los que son además habitualmente usados en las evaluaciones de los afásicos como la goma, el tenedor, la taza, etc.) y objetos de gran tamaño (tren, autobús, tanque, etc.), lo que puede conllevar a oponer los objetos manipulables a los objetos no manipulables.

Se ha notado una comprensión de nombres propios preservada (país, personas y edificios célebres) en una afasia que alteraba enormemente la comprensión y también ha podido observarse una disociación inversa. Aparte de las anomias para los colores (v. pág. 107 y 108), existen trastornos de la comprensión de los nombres de los colores que, en 1887, Willbrand denominó ceguera amnésica de los colores.

La autotopoagnosia (v. cap. 10) puede deberse a un problema del esquema corporal o a una incapacidad de comprensión de las palabras que designan las diferentes partes del cuerpo.

El léxico de las palabras concretas puede dividirse también en dos grupos específicamente lingüísticos: los verbos (o palabras de acción) y los sustantivos (u objetos). Puede constatarse una alteración específica de una categoría (en denominación y en comprensión) con respecto a la otra.

Dichas observaciones están a favor de una organización categorial del sistema semántico basado en las propiedades sensoriales y funcionales de los ítems pertenecientes a una categoría determinada. Incluso se puede deducir una organización categorial muy precisa (como la alteración de los conocimientos de frutas y legumbres en contraste con la preservación de los de otros alimentos, Hart *et al.*, 1985), formulando hipótesis sobre la construcción de representacio-

nes semánticas a partir de asociaciones procedentes de fuentes sensoriales, de informaciones motoras y buscando las tramas asociativas entre objetos o herramientas como el martillo, que necesitan la suma de informaciones visuales (la forma), propioceptivas y motrices (el acto de coger el martillo) inseparables de sus atributos funcionales (clavar un clavo). Al contrario, un gran objeto como una nave espacial es conocido sobre todo por sus características sensoriales visuales (su forma), mientras que sus características funcionales (sirve para ir al espacio) no son elaboradas a partir de informaciones propioceptivas o motoras. Ello permite elaborar una distinción entre los objetos manipulables y los no manipulables (Mc Carthy y Warrington, 1994). Así, el sistema semántico podría concebirse como una «red distribuida gigante» en la que convergen conexiones múltiples que llegan de sistemas exteriores sensoriales y motores e interactúan con los sistemas permitiendo el análisis de las formas auditivas y visuales de las palabras. El acceso al significado y a la denominación puede realizarse también por reviviscencia de los aprendizajes, es decir, como reactivación de las redes neurales cuya puesta en marcha repetida y simultánea ha permitido al sujeto elaborar su conocimiento de objetos a partir de informaciones recibidas por canales sensoriales y motores a lo largo de cada uno de los encuentros y experiencias con esos mismos «objetos» y por los contextos emocionales que pueden acompañarlos. Los aprendizajes perceptivos crean, según Damasio, redes unidas por zonas de convergencia (nudos) que codifican los eventos sensoriales, motores, emocionales, que han acompañado simultáneamente a la percepción del objeto y cuya reactivación permite realizar las hipótesis de un modelo llamado episódico (y distribuido) del acceso al significado. Sin embargo, ¿cómo relacionamos esas hipótesis con las bases neuroanatómicas?

Los estudios de las producciones verbales en tareas de denominación y de fluencia categorial han mostrado que las producciones verbales relacionadas con distintas categorías de palabras activan zonas distintas del lóbulo temporal y la mayoría no invaden el área de Wernicke. Así, la denominación de animales y herramientas activa el córtex asociativo visual o zonas próximas al giro fusiforme, área de identificación de objetos en la parte ventral del lóbulo temporal. No obstante, la denominación de herramientas y de acciones relacionadas con su utilización activa también una zona temporal media ligeramente anterior al área V5, responsable de la percepción del movimiento, así como un área premotora, ambas izquierdas. De esta manera, parece que la activación del léxico es una función ampliamente distribuida y relevada por zonas del cerebro próximas a las que gestionan las informaciones motoras y la integración perceptiva de las entidades que componen el contexto. Las observaciones de pacientes con daño cerebral corroboran también estas hipótesis. En efecto, los déficits categoriales del tratamiento semántico de los verbos (palabras de acción) coexisten con las lesiones de la parte posterior del lóbulo frontal izquierdo, sugiriendo que el lóbulo frontal, implicado en la programación de los movimientos, ha adquirido también un papel en las representaciones semánticas de las acciones y en los componentes lexicales implicados en el tratamientos de los nombres de acción (Daniele *et al.*, 1994). El tratamiento semántico de las entidades «vivas» implica estructuras temporolímbicas bilaterales y la parte inferior del lóbulo temporal, en particular el giro fusiforme (p. ej., en las encefalitis herpéticas), mostrando la implicación de tratamientos visuales elaborados y de convergencias sensoriales multimodales en la organización de las representaciones semánticas

de las palabras vivas. Los trastornos categoriales de los objetos manufacturados y de las partes del cuerpo invaden las áreas frontoparietales, donde la conjugación de las informaciones motoras y propioceptivas permite la organización de las representaciones semánticas de los objetos manufacturados y de las partes corporales (Gainotti *et al.*, 1995), mientras que para Tranel y sus colaboradores (1997), la zona crítica para la conjunción de conocimientos referentes a las herramientas está selectivamente en regiones más laterales del córtex temporal posterior próximo de V5. El uso de tareas de decisión léxica para la comparación de los resultados obtenidos por palabras concretas y abstractas ha podido mostrar, en tomografía por emisión de positrones, que las abstractas activan las regiones temporales de manera bilateral con una neta prevalencia derecha, donde la activación interesa también a la amígdala y a la parte anterior del giro cingulado, lo que podría estar relacionado con la valencia emocional de las palabras abstractas, en general más importante que la relacionada con palabras que designan herramientas o su manipulación (Perani *et al.*, 1999). El inventario completo y coherente de esas localizaciones aún necesitará que se investigue más. Sin embargo, podemos ya pensar que las áreas que controlan el acceso léxico no son superponibles a las áreas de convergencia transmodales (o multimodales). Esto explica que un trastorno de la denominación pueda dejar intacto el conocimiento de los atributos sensoriales y funcionales de los ítems no denominados, puesto que esos conocimientos dependen de zonas de convergencia. Además, si las áreas críticas para la denominación de las diferentes categorías de objetos se sitúan esencialmente fuera de la zona de Wernicke, sus lesiones no provocan más que trastornos selectivos de la denominación, mientras que los trastornos de la denominación observados en lesiones del área de Wernicke son masivos. Podemos inferir que esas áreas de recuperación léxica «categoría-específica» aparecen como necesarias, pero no suficientes, para el acto de denominación, y que su papel podría ser el de proveer representaciones prelexicales o implícitas «categoriales» que serán posteriormente transformadas en salidas verbales explícitas (bajo la forma de palabras habladas, escritas, leídas), gracias a la mediación del área de Wernicke y de redes neurales que permitirán diversas modalidades de producción de las palabras (Mesulam, 1998; fig. 2.5).

Estudio de la expresión oral

Se basa en la escucha del lenguaje espontáneo, la repetición de palabras o de frases y la denominación de objetos e imágenes.

□ Volumen verbal

Puede ser logorreico, adaptado o reducido, lo que permite oponer las afasias fluidas o «fluentes» a las afasias «no fluentes» o «reducidas». Las primeras suelen aparecer con lesiones del hemisferio dominante situadas detrás de la fisura de Rolando, mientras que las segundas están habitualmente relacionadas con lesiones situadas por delante de la fisura de Rolando. Las afasias logorreicas tienen un discurso abundante y fluido, pero casi siempre poco o nada comprensible por el examinador, ocasionando una jerga. La reducción del lenguaje puede ser en extremo una *suspensión* del lenguaje; a veces, el lenguaje se reduce a algunas sílabas o palabras incesantemente repetidas («como un organillo») y se emite de manera involuntaria durante toda tentativa de verbalización: se

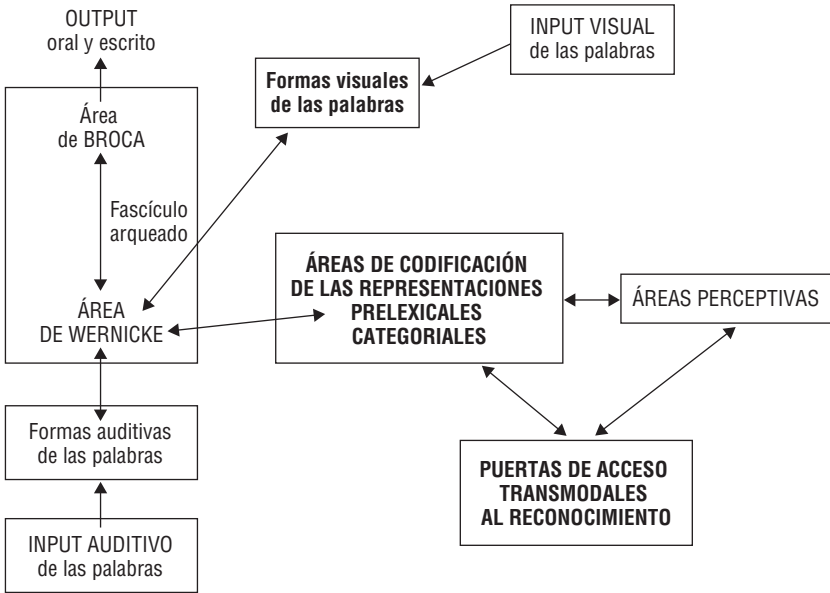


Fig. 2.5. Interpretación del modelo propuesto por Mesulam, que representa de manera esquemática la evocación léxica y la comprensión de las palabras oídas y leídas (Brain, 1998; 121:1013-1052). Las puertas de acceso transmodales (o conexiones transmodales) no son específicas de ninguna modalidad sensorial. Permiten la convergencia de informaciones multimodales que reúnen diversos engramas perceptivos y emocionales y, por lo tanto, desempeñan un papel crítico en la conjunción de los conocimientos semánticos. Las áreas de codificación de las representaciones preléxicas categoriales o áreas léxicas intermediarias desempeñan un papel central en la denominación de colores, animales, objetos, herramientas y verbos de acción. La anomia «categorial» resultante de una lesión de esas áreas es «pura», si las zonas de convergencia multimodales están intactas; esta disociación entre el saber léxico y el saber conceptual puede considerarse como la base anatómica de la separación del pensamiento y del lenguaje. Las formas de las palabras oídas y leídas se codifican en áreas unimodales que entran en conexión con el área de Wernicke, considerada como un área de descodificación y codificación fonológicas. Así, se pueden establecer las relaciones con las zonas de convergencia transmodales que construyen el acceso al significado. De igual modo, los conocimientos semánticos pueden activar de manera «interna» las representaciones preléxicas categoriales. El área de Wernicke permite relacionar los aspectos perceptivos de la forma de las palabras con las redes asociativas distribuidas, posibilitando el acceso al significado. Las lesiones situadas más arriba del área de Wernicke provocan una alexia pura en caso de desconexión entre el *input* visual de las palabras y las formas visuales de las mismas, así como entre las formas visuales de las palabras y el área de Wernicke. Una desconexión entre el *input* auditivo de las palabras y sus formas auditivas, y entre las formas auditivas de las palabras y el área de Wernicke provoca una sordera verbal.

las llama estereotipias. En las formas moderadas, es necesario estimular al sujeto para obtener algunas tentativas de verbalización. Sin embargo, una reducción del lenguaje puede coexistir con el brote de frases que son frecuentemente fórmulas de cortesía o frases hechas: la disociación automático-voluntaria permite oponer el lenguaje automático al lenguaje construido, proposicional.

❑ Disprosodia

Además de la prosodia emocional controlada por el hemisferio menor (v. cap. 17), existe una prosodia lingüística que se caracteriza por el ritmo, el timbre y la inflexión de la voz. Las disprosodias observadas en el afásico designan la sustitución del acento habitual del paciente por un acento de tipo «extranjero», que a veces podemos calificar de germánico o de anglosajón: así, un hablar lento, sílaba por sílaba, con supresión de los grupos disconsonánticos y utilización de las consonantes sordas, da a la voz un pseudoacento germano («*Buenos días, Doctor*» es dicho así: «*Puen...tos... ti... as.... To... to*»). Por otra parte, una tendencia a la diptongación de las vocales da un pseudoacento británico («*Estoy enfermo*» se convierte en «*es-to-i-en-fer-mo*»). Las disprosodias se observan habitualmente en las afasias de Broca.

❑ Desintegración fonética

Designada también bajo los nombres de trastornos átricos, anartria, afemia, afasia motora o de realización fonética, el término de síndrome de desintegración fonética, acuñado por Alajouanine, reagrupa las alteraciones de expresión oral en relación con las dificultades de realización fonética en cuanto a la emisión y al encadenamiento de los fonemas. El hablar, globalmente reducido, es lento, silábico y entrecortado. Las palabras suelen estar reducidas; ciertos fonemas se suprimen y otros se reiteran, lo que entraña una «reducción de los contrastes»; las consonantes sordas se prefieren a las consonantes sonoras, los grupos disconsonánticos se suprimen (espectáculo: *pe... ta... cu... lo*; constitución: *con... tu... ton*). Estas alteraciones que recuerdan al lenguaje infantil sin serlo pueden analizarse por la prueba de repetición de palabras o de frases como *espectáculo, constitución, electricista, ese gran cerrojo aherrumbrado, lo desherrumbraré; fue el maestro de los príncipes y el príncipe de los maestros...* Las alteraciones comportan varios aspectos asociados de modo diverso en cada paciente:

- Un aspecto paralítico con insuficiencia del soplo traqueal y debilidad articularia.
- Un aspecto distónico con movimientos articulatorios excesivos, desmesurados, sincinéticos.
- Un aspecto apráxico con desorganización de los gestos necesarios para la elocución. Se encuentra englobado en un déficit más vasto de la gesticulación de la cara y de la boca que se llama *apraxia bucofacial* y que se detecta pidiendo al sujeto que silbe, sople, muestre los dientes o frunza los labios.

El síndrome de desintegración fonética se asocia frecuentemente a otros síndromas de una afasia de Broca. También pueden existir anartrias puras (con preservación de la escritura y ausencia de todo síntoma de afasia) con lesiones limitadas a la parte opercular de la tercera circunvolución frontal, del conjunto de opérculo frontal o de la sustancia blanca del brazo anterior de la cápsula interna,

lo que nos lleva al cuadrilátero de Pierre Marie: esas anartrias, que se llaman también afemias, son calificadas como disartrias en la literatura anglosajona.

❑ Problemas de la denominación

• Falta de vocablo

Se puede observar en el lenguaje espontáneo y se pone selectivamente en evidencia a través de la prueba de denominación, que se traduce por una imposibilidad para denominar o por una definición de la utilización del objeto (*cuchillo* → *para cortar*), por la producción de circunlocuciones, a veces acompañadas de aproximaciones sinónimicas e integradas en conductas de aproximación («... *para... ¡ah!... se coge así en el plato; para la carne... se corta...*»). La falta de vocablo se observa en todo tipo de afasia. Cuando ésta es aislada, se habla entonces de afasia amnésica. El esbozo oral (o «llave» fonémica) tiene o no un efecto facilitador: el hecho de decir la primera sílaba de la palabra puede evocar la palabra buscada; a veces, la facilitación no entraña ninguna respuesta o provoca una respuesta errónea, ya sea una palabra que comience por la misma sílaba, o bien una palabra que no contenga ni tan siquiera la sílaba pronunciada. De esta manera, a la falta de vocablo se puede añadir la producción, en denominación con o sin facilitación, como en el lenguaje espontáneo, en lugar de la palabra escuchada, de otra producción verbal. Tal es la definición de las parafasias.

• Parafasias

Pueden ser objeto de una clasificación inspirada en el análisis estructural del lenguaje (fig. 2.6).

Las parafasias fonémicas o literales consisten en distorsiones de palabras en relación, no con las dificultades de la realización fonética, sino con las alteraciones de la disposición fonética por omisión, añadiduras, inversiones, desplazamientos de fonemas (*locomotora* → *colotomora*; *termómetro* → *terbómetro*, *termónetro*; *lápiz* → *ládiz*, *plátiz*). El evaluador puede a veces detectar la palabra clave, en el lenguaje espontáneo o en la conversación, gracias a la semejanza fonológica y al contexto; no obstante, cuando la estructura de la palabra se descompone demasiado, su valor informativo se pierde y se habla entonces de neologismo. Las parafasias fonémicas corresponden a la desorganización de la segunda articulación del lenguaje.

Las parafasias verbales designan la sustitución de una palabra por otra palabra del léxico. Puede tratarse de:

– *Parafasias verbales morfológicas* (o parafonías) cuando la palabra emitida es fonéticamente próxima a la palabra clave (goma: gota; chaqueta: raqueta; robar: rotar; hoja: moja). Pueden interpretarse, a semejanza de las parafasias fonémicas, como un desorden de la segunda articulación.

– *Parafasias verbales semánticas* cuando la palabra emitida tiene una relación conceptual con la palabra buscada (mesa: silla; llave: hierro). Pueden interpretarse como un desorden de la primera articulación del lenguaje, es decir, de la elección de las palabras.

Según la clasificación de Kremin, las parafasias verbales semánticas pueden reflejar dos tipos de relación con la palabra clave: clasificadora y proposicional (fig. 2.6).

Ciertas parafasias verbales son de clasificación difícil (cartera: piel) y aún más cuando la génesis de los neologismos está muy alejada de la palabra clave (abrigo: elini).

Puede suceder que un pequeño número de parafasias verbales (*palabras de predilección*) se repitan varias veces en el discurso. Además, durante la prueba de denominación de objetos, el paciente emite parafasias verbales que son la recuperación de una palabra precedentemente enunciada por el sujeto o el evaluador. Se trata, por tanto, de perseveraciones o de intoxicación por la palabra. La proliferación de las transformaciones parafásicas puede llegar a producir una jerga de la cual podemos individualizar distintas variedades: jerga indiferenciada compuesta de una serie de fonemas, jerga asemántica compuesta de neologismos y jerga parafásica compuesta de parafasias verbales. En todo caso, el discurso es incoherente y refleja una «desintegración... de los valores semánticos del lenguaje».

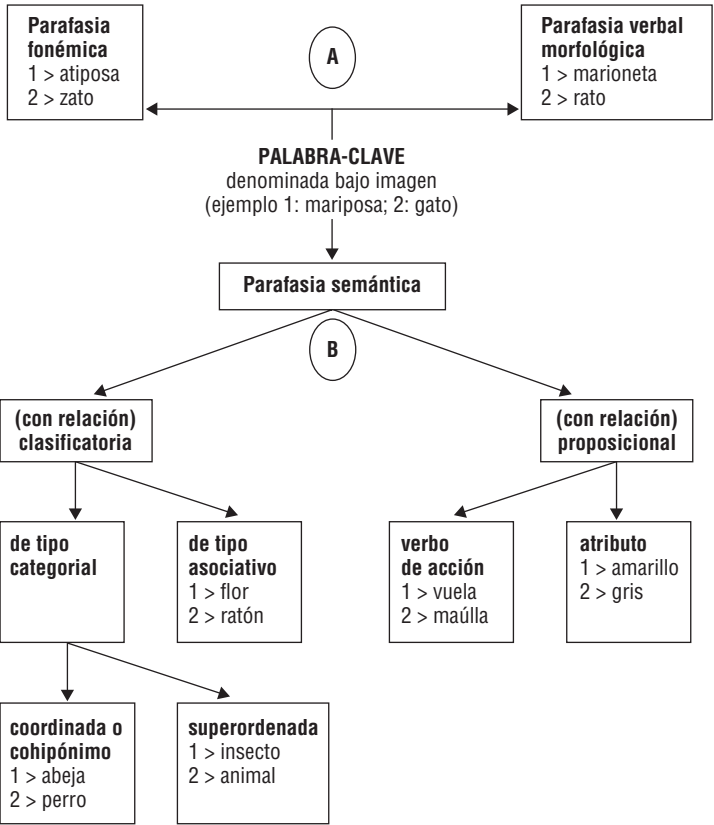


Fig. 2.6. Clasificación de las parafasias. En A: parafasias que se derivan de un desorden de la segunda articulación del lenguaje. En B: parafasias que se derivan de un trastorno de la primera articulación del lenguaje. La clasificación de las parafasias verbales (sustituciones léxicas) semánticas es la propuesta por H. Kremin.

❑ Trastornos del manejo de la gramática y de la sintaxis

El *agramatismo* se caracteriza por la reducción de los monemas gramaticales y el empleo de verbos en infinitivo dando al lenguaje un estilo telegráfico (p. ej., «Niza: ¡no!... tres semanas... al lado... de cestas... ¡eh!, hay gente... casi no tan bien... en Navidades... y también antes... pero ahora mi mujer... a mí ... antes no... seis años ahora»).

El agramatismo, a veces llamado agramatismo expresivo, acompaña a las afasias no fluentes.

La *disintaxia* es radicalmente diferente y se caracteriza por el empleo de numerosas palabras gramaticales, pero inapropiadas, que son el equivalente de las parafasias semánticas (*la carretera de la cual me voy de nuevo... el niño que yo le doy un bombón viene por cogerlo*). Por otro lado, acompañan al lenguaje parafásico y se asocian a una incapacidad del reconocimiento de los errores gramaticales (por lo que se le ha llamado agramatismo *impressif*).

❑ Alteraciones del lenguaje escrito

• Trastornos de lectura

La comprensión del lenguaje escrito se explora a través de pruebas de ejecución de órdenes escritas, y pruebas de correspondencia entre textos e imágenes. La lectura en voz alta permite apreciar las alteraciones de las transposiciones visofonatorias. Es poco frecuente que un texto perfectamente leído no sea comprendido; sin embargo, las alteraciones de lectura no implican obligatoriamente la existencia de graves trastornos de comprensión.

Las alexias afásicas se caracterizan por la producción de paralexias que proceden de las mismas transformaciones de las palabras que las observadas en las parafasias. Acompañan a la afasia de Wernicke, y se asocian a una agrafia. En la afasia de conducción, podemos observar paralexias fonémicas y verbales morfológicas con déficits de escritura paralelos, tentativas reiteradas de autocorrecciones y una buena calidad de la comprensión. Una alexia particular denominada anterior puede acompañar a la afasia de Broca. Ciertas alexias «sin agrafia» o puras no se acompañan de ningún trastorno de lenguaje escrito. En el capítulo 4 se presenta un estudio de los diferentes tipos de alexia.

• Trastornos de escritura

Las agrafias afásicas provocan distorsiones del lenguaje escrito superpuestas a los desórdenes de la producción verbal tanto en el plano cuantitativo (afasias fluentes frente a afasias no fluentes) como en el cualitativo, con la producción de paragrafias incluso de una jergafasia. También existen, como en el caso de las alexias, agrafias puras. En el capítulo 3 se muestra un estudio de los distintos tipos de agrafias.

• Trastornos del cálculo

Los problemas de cálculo pueden acompañar a las afasias. Se exponen en el capítulo 6.

Formas clínicas de las afasias

La multiplicidad de las clasificaciones de las afasias inclina a mantener esencialmente la dicotomía clásica entre las afasias de Broca y las afasias de Wernicke.

Afasia de Wernicke y otras afasias que no comportan una alteración de la realización fonética

Suele tratarse de afasias con lenguaje fluente.

□ Afasia de Wernicke propiamente dicha

Se relaciona con una lesión del área de Wernicke (v. anteriormente). Se la denomina afasia de Wernicke de tipo I en la clasificación de Roch-Lecours y Lhermitte, afasia sensorial en la clasificación de Wernicke, afasia sensorial central (Goldstein), afasia sensorial y afasia acusticomnésica (cuyos síntomas son menos masivos) en la clasificación de Luria.

Esta afasia no se acompaña de una hemiplejía y se asocia habitualmente a una hemianopsia lateral homónima. No existe ningún problema en la realización fonética, ni reducción del lenguaje. Por el contrario, la expresión oral se caracteriza por una logorrea y por una emisión de numerosas parafasias. La logorrea es frecuente y difícil de interrumpir, de canalizar y, por lo tanto, de interrogar al sujeto; una anosognosia del trastorno es subyacente. Las parafasias invaden el lenguaje espontáneo, y también las tentativas de denominación o de repetición. Son de todo tipo, pueden asociarse a una disintaxia y, cuando son muy numerosas, pueden hacer perder al lenguaje su valor informativo, provocando una verdadera jerga. La comprensión es masivamente deficitaria, con elementos más o menos marcados de sordera auditiva. Puede ser difícil distinguir, con órdenes de ejecución de gestos, lo que puede deberse a una apraxia o a un problema de comprensión (fig. 2.7).

Una alexia y una agrafia afásica completan el cuadro de las formas masivas.

Ciertas afasias de Wernicke se caracterizan por un predominio de los trastornos que afectan al lenguaje escrito (afasia de Wernicke de tipo III), que puede compararse a un *síndrome alexia-agrafia* descrito por Hecaen, asociando un problema del reconocimiento de palabras más que de letras, un déficit de comprensión del lenguaje escrito, una pérdida de la estrategia perceptiva de la lectura, que a veces puede comenzar por el medio o por el final de las palabras y una agrafia. Este síndrome corresponde a una lesión parietal (*gyrus angular*) (fig. 2.8).

Ciertas afasias de Wernicke se acompañan de un flujo de elocución reducido, que puede aparecer brutalmente, o caracterizan un modo evolutivo que coincide con una regresión de la anosognosia.

□ Afasias amnésicas o anómicas

• Afasia amnésica

La afasia amnésica de Pitres se caracteriza por una falta de vocablo con definición por el uso, sin déficit de comprensión y sin parafasia. Puede constituir el modo de presentación de las afasias progresivas y, en particular, tumorales, como la forma evolutiva de una afasia de Wernicke.

El tiempo está gir. El Parajual
 esta en casa degradadamente olvidado
 oro para mi Hija nos espera el prosoara
 si no voy. todavia Puede, Enerrille
 gitamos en ctervaro.

Fig. 2.7. Párrafo de un paciente con afasia de Wernicke al que se le pidió que escribiese espontáneamente una frase (cortesía de la Prof. Dra. Arroyo-Anlló, Clínica de la Memoria de Daño Cerebral y Universidad de Salamanca, 1998).

La afasia amnésica responde a múltiples centros lesionados. Las afasias amnésicas más puras se observan con lesiones temporales y, más concretamente, con lesiones de la circunvolución temporal inferior (Goodglass), mientras que las afasias amnésicas relacionadas con una lesión del *gyrus* angular añaden al déficit de evocación de la palabra un déficit semántico, alterando la comprensión del sentido de la palabra. En ese caso, la afasia anómica suele estar asociada a una alexia y una agraphia e incluso a un síndrome de Gerstmann. No obstante, faltas de vocablo pueden asociarse con numerosas lesiones, por ejemplo con lesiones frontales izquierdas, acompañando, por lo tanto, a una afasia transcortical motora, o incluso con lesiones del hemisferio derecho.

• Otros aspectos de las anomias

Las anomias afásicas se deben a una incapacidad de acceder a la selección léxica y deben diferenciarse de las anomias, en relación con un déficit del tratamiento perceptivo o asociativo de las informaciones sensoriales (v. cap. 7). La dificultad de denominación de las afasias existe también sea cual sea la modalidad sensorial de presentación de las informaciones (por la vista, el tacto, el

El sombrero de paja se perdió en el campo
 La pila de apu le dio el
 mayo

Fig. 2.8. Agraphia (escritura copiada) en una afasia de Wernicke (cortesía de la Prof. Dra. Arroyo-Anlló, Clínica de la Memoria de Daño Cerebral y Universidad de Salamanca, 1998).

oído): se dice entonces que la anomia afásica no depende del canal utilizado. Sin embargo, podemos observar excepcionalmente afasias específicas de una modalidad sensorial, como una afasia táctil o una afasia óptica, que más bien se consideran como síndromes de desconexión (v. cap. 7) entre el tratamiento asociativo de las informaciones sensoriales y las áreas del lenguaje. En el mismo campo de desconexiones, existen anomias para los colores. Las lesiones del cuerpo calloso pueden provocar anomias táctiles izquierdas por desconexión interhemisférica (v. cap. 15).

Ciertas anomias son específicas o relativamente específicas de una categoría léxica. Junto con los trastornos de la comprensión verbal categorial presentados anteriormente (pág. 29), permiten esbozar el vasto problema de la organización categorial de los conocimientos, sugerida por la constatación de alteraciones categoriales, disociadas de las de los conocimientos (Shallice, 1988). Pueden asociarse bien a un problema categorial de la comprensión verbal y, por lo tanto, del saber semántico (v. anteriormente), como también ser «puras», es decir, estar relacionadas con un único déficit categorial de la selección léxica. Así, podemos observar anomias para las partes del cuerpo, para los objetos familiares de una sala, para los ítems animados (o biológicos) con preservación de los ítems inanimados, manufacturados o manipulables, o incluso de disociaciones inversas, lo que puede abogar a favor de una organización categorial y léxica. De igual modo, existen disociaciones entre la denominación de imágenes de objetos (nombres), más bien preservada, y de las imágenes de acciones (verbos), más bien alterada en los agramatismos, disociaciones semejantes o inversas que pueden observarse en las afasias amnésicas o sensoriales (Kremin, 1990). También existen anomias para los nombres propios (nombres de personas, nombres geográficos) que se derivan de lesiones variables topográficamente en el hemisferio izquierdo; los centros selectivamente implicados pueden ser, aunque no con certeza absoluta, la parte anterior del lóbulo temporal (área 38) y el tálamo izquierdo (Semenza). La intervención de las estructuras profundas y el carácter todavía provisional de los límites categoriales pueden aún ilustrarse por la observación de Crosson sobre un caso de anomia limitada a los términos médicos después de una hemorragia que afecta al pulvinar (Crosson *et al.*, 1997).

La *afasia de conducción* o afasia motora aferente (Luria) o afasia central (Goldstein) se caracteriza por importantes alteraciones del lenguaje espontáneo y, sobre todo, de la repetición, que comporta numerosas parafrasias fonémicas y verbales morfológicas, mientras que no existe desintegración fonética y la comprensión es normal. La conciencia del problema está preservada, como lo atestiguan las tentativas de autocorrección tanto en el lenguaje oral como en el lenguaje espontáneo y en la escritura espontánea y dictada, mientras que la escritura copiada está preservada. Esta afasia puede concebirse como un déficit aislado de la selección y del orden de los fonemas (segunda articulación del lenguaje). Lo más frecuente es que esté asociada a una lesión de la sustancia blanca subcortical del *gyrus* supramarginal (área 40), que lesiona el fascículo arqueado y que conlleva, como ya lo había postulado Wernicke, una disociación entre el córtex temporoparietal y la tercera circunvolución frontal. También pueden provocar una afasia de conducción lesiones que van más allá del área de Wernicke (pudiendo ocasionar que el otro hemisferio se haga cargo de la comprensión), interrumpiendo el fascículo arqueado en su origen, al igual que las lesio-

nes de las áreas auditivas primarias y secundarias (áreas 41 y 42), de la ínsula y de la sustancia blanca subyacente, interrumpiendo el fascículo más abajo o más en profundidad. También se ha postulado la existencia de dos vías de producción de la palabra (fig. 2.9): una, pasiva, transfiere directamente las entradas auditivas hacia el tratamiento fonológico; la otra procede de un tratamiento semántico que precede al tratamiento fonológico. Sólo el primer procedimiento estaría lesionado en la afasia de conducción, lo que podría explicar que las frases que necesiten un tratamiento semántico activo se repitan mejor que las frases donde la puesta en marcha de la función semántica no se solicite. De esta manera, una afasia de conducción puede no repetir la palabra «mago», pero podrá mejorar sus resultados si esa palabra está incluida en una frase, en la que se pide al paciente que decida si tiene o no sentido, como por ejemplo: «*El hombre que hace desaparecer un conejo en su sombrero es un mago*». En la afasia de conducción, también podría observarse un déficit de la memoria auditiva verbal a corto plazo, cuya codificación sería fonológica, contrariamente a la memoria auditivoverbal a largo plazo, cuya codificación sería semántica (v. cap. 14).

• Afasia transcortical sensorial

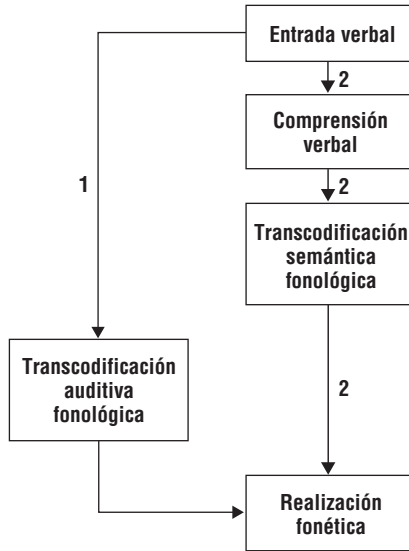


Fig. 2.9. Las dos vías de producción de la palabra. 1. Vía directa o pasiva (lesionada en la afasia de conducción). 2. Vía activa (lesionada en la fase transcortical motora) (de McCarthy y Warrington. *Brain*, 1984; 107:463-485).

Se define por el contraste entre las alteraciones de la comprensión y la integridad de la repetición con tendencia ecológica a lo largo de una afasia, en cierto modo similar, en cuanto al lenguaje oral, a una afasia de Wernicke (afasia de Wernicke de tipo II). Esta afasia permite disociar anatómicamente el área de Wernicke, concebida como un área de descodificación fonémica, de una zona

de integración semántica cuya alteración obstaculizará la comprensión preservando la repetición, que llega a ser un psitacismo (fig. 2.10).

La afasia transcortical sensorial se relaciona típicamente con lesiones temporoparietales posteriores en regiones lindantes con el área de Wernicke, y en particular, en las áreas 37 (área de transición temporooccipital) y 39 (giro angular), lesiones que pueden extenderse al lóbulo occipital, en particular en las áreas visuales asociativas 18 y 19.

La afasia transcortical sensorial puede acompañarse excepcionalmente de una preservación (relativa) de la denominación (fig. 2.11).

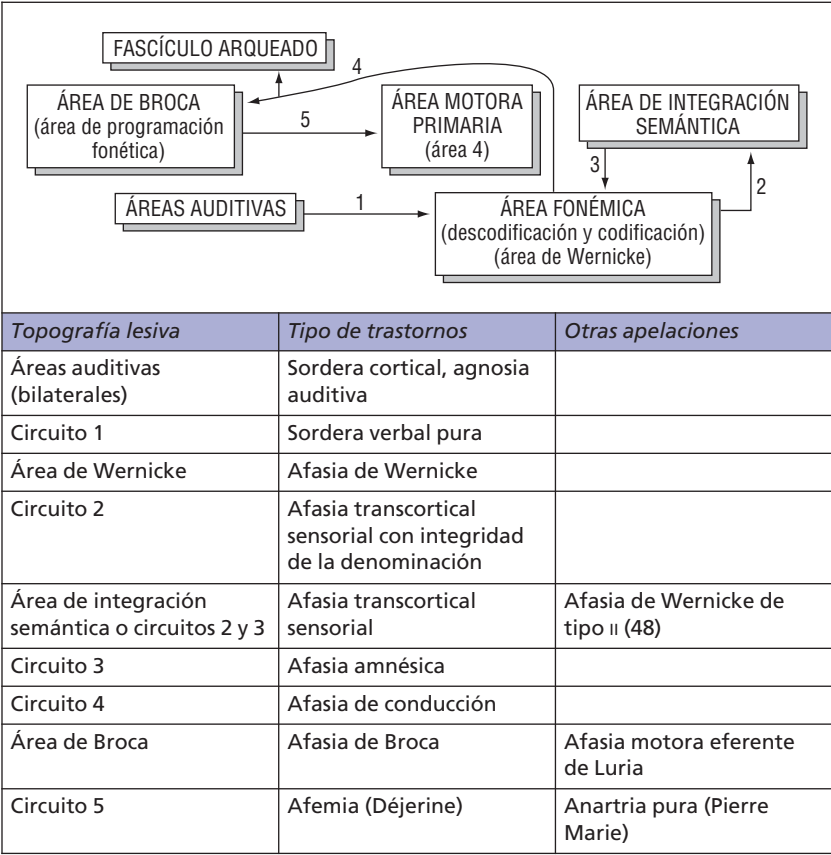


Fig. 2.10. Representación de las áreas corticales del lenguaje oral y de sus conexiones conocidas o calculadas en función de los síntomas de ciertas afasias (de los esquemas de Kussmaul y de Heilman *et al.*, *Brain*, 1976; 99:415-426). No obstante, estos esquemas ocultan la función (de iniciación) del lóbulo frontal y el papel de los núcleos grises, en particular del tálamo, en la activación de las tareas lingüísticas y del acceso al léxico (v. también fig. 2.5).

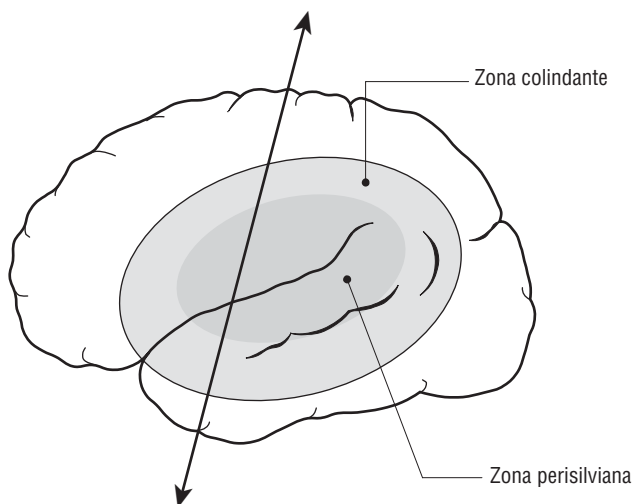


Fig. 2.11. Distribución anatómica esquemática de las afasias que altera (zona perisilviana) y que preserva (zona colindante) la repetición y el límite vertical, separando las afasias con lenguaje reducido de las afasias fluentes (de F. Benson, 1994, *The Neurology of thinking*, Oxford University Press, 1994). Podemos distinguir dos vastas zonas implicadas en el tratamiento del lenguaje. Una, «perisilviana», contiene las áreas clásicas de Broca y de Wernicke, el giro supramarginal y sus fascículos de asociación. Esta zona está implicada en la decodificación y codificación fonémica, así como en la realización fonética. Sus lesiones producen afasias de semiología variada cuyo carácter común es alterar la repetición. La otra zona, en forma de corona y al margen de la precedente, implica la corteza prefrontal por delante, la convergencia temporo-parietaloccipital (el giro angular), por detrás. Sus lesiones ocasionan afasias transcorticales que alteran por delante la iniciación articulatoria (afasia transcortical motora o dinámica), y por detrás los tratamientos semánticos (afasia transcortical sensorial), aunque respetando la repetición. Además, una frontera representada por la fisura de Rolando separa aproximadamente los centros lesionados de las afasias «no fluentes» (con lenguaje reducido), o anteriores, de las afasias «fluentes» o posteriores.

Afasias con lenguaje reducido

□ Afasia de Broca

Las lesiones, de localización anterior, afectan no sólo las partes *triangularis* y *opercularis* de la tercera circunvolución frontal, sino también las regiones corticales próximas y, sobre todo, la ínsula, que se extienden en profundidad hacia la sustancia blanca de las cápsulas interna y externa y hacia los núcleos grises centrales (cuadrilátero de Pierre Marie, v. fig. 2.4). También se asocia habitualmente a una hemiplejía derecha, total o con prevalencia braquiofacial, a veces a una hemianestesia y a una hemianopsia lateral homónima. Los problemas neurológicos asociados más frecuentemente son una apraxia ideomotora de la mano izquierda y, por supuesto, una apraxia bucofacial. Se la denomina afasia de expresión por Dejerine, afasia motora aferente por Luria y afasia de realiza-

ción fonemática por Hecaen, caracterizándose por una reducción del lenguaje con dificultades en la articulación de las palabras, una cierta facilitación por el esbozo oral y problemas de escritura, mientras que la comprensión está alterada de manera más leve que en la afasia de Wernicke.

La reducción del lenguaje se manifiesta siempre, pero con intensidad variable. En ciertos casos, los enfermos hablan poco y deben ser incitados de manera repetida para emitir algunas palabras. Por otro lado, la reducción del lenguaje es a veces tan importante que el enfermo no produce más que *estereotipias*. A veces, una emisión verbal laboriosa puede interrumpirse por frases, por palabras pronunciadas de manera fluida (fórmulas de cortesía, palabrotas, etc.), ilustrando el principio de la disociación automático-voluntaria del lenguaje. Los trastornos de expresión oral provocan un síndrome de desintegración fonética acompañado a menudo de una apraxia bucofacial. Pueden asociarse a una disprosodia. La producción del canto se preserva a menudo: las melodías pueden canturrearse o tararearse, y el canto, o simplemente la producción oral en forma de melodía (incluso muy sencilla), puede favorecer la expresión verbal. Los monosílabos se producen mejor que los bisílabos y los logotomas mejor que las palabras de igual longitud, quizá debido a la ambigüedad que introduce su carga significativa.

Tanto la evolución oral como la escrita pueden ir hacia un agramatismo que en ciertos casos domina el cuadro clínico (*afasia agramática*): el contraste entre la eficacia de la selección de las palabras del léxico y la incapacidad de combinarlas debido a la utilización reducida de las palabras gramaticales, puede ilustrarse a través de la prueba de contrarios descrita por Hecaen, en la cual los contrarios de tipo lexical (grande, pequeño) están preservados mejor que los contrarios morfológicos (legal, ilegal), siendo observada la misma disociación en las afasias de conducción.

El estudio de la denominación, además de las dificultades de realización fonética, revelan un déficit de evocación de las palabras más o menos corregidas por el esbozo oral; los problemas de comprensión son habitualmente moderados y, en todo caso, la comprensión es de mejor calidad que la producción oral. Las dificultades afectan menos a los sintagmas nominales y verbales (*El perro grande ladra*) que a las relaciones de significantes que dependen de las palabras gramaticales (*Después de haberse levantado y antes de marcharse, Pedro ha desayunado*).

La escritura puede mostrar transformaciones paragrafícas, disortografía y agramatismo (v. cap. 3). La comprensión del lenguaje escrito es mediocre, las dificultades afectan las frases complejas, pero a veces también las palabras. Además de la desintegración fonética exteriorizada en la lectura en voz alta, pueden observarse una alexia denominada anterior, una alexia fonológica y una dislexia profunda (v. cap. 4).

Los sujetos son conscientes de su trastorno, lo que explica la frecuencia de las reacciones llamadas de catástrofe y de depresión (v. cap. 17).

❑ Anartria pura de Pierre Marie

Las anartrias puras de Pierre Marie provocan un mutismo o un síndrome de desintegración fonética; uno y otro se suceden habitualmente, y además se caracterizan por la preservación de la comprensión y de la expresión escrita que permite

la comunicación con los pacientes. Se asocia una apraxia bucofacial. Los centros lesionados ya han sido tratados (v. anteriormente). Ciertas desintegraciones fonéticas aisladas o relativamente aisladas pueden representar el modo evolutivo de una afasia de Broca. Es conveniente recordar que las lesiones limitadas al área de Broca con frecuencia originan un mutismo rápidamente seguido de una desintegración fonética sin otro déficit significativo del lenguaje.

❑ **Afasia total de Dejerine o gran afasia de Broca**

Se caracteriza por suspensión del lenguaje, comprensión nula, imposibilidad de leer y de escribir. En algunas ocasiones corresponde a vastas lesiones hemisféricas izquierdas pre y retrosilvianas, y se acompañan, por lo tanto, de una hemiplejía sensitivomotora. Más excepcionalmente, puede relacionarse con lesiones no contiguas a las áreas de Broca y de Wernicke. Así, no se acompaña de hemiplejía, y a veces está relacionada, aunque no siempre, con una embolia cerebral.

Otras afasias

❑ **Afasia transcortical motora**

La afasia transcortical motora (o afasia frontal dinámica según Luria) se caracteriza por el contraste entre una reducción masiva del lenguaje espontáneo (que puede llegar hasta el mutismo) y la preservación de las capacidades de repetición, que incluso puede ser ecológica. La comprensión auditivoverbal es normal o está bastante preservada, al igual que la lectura en voz alta y la comprensión del lenguaje escrito. La denominación muestra una falta de vocablo de intensidad variable, claramente mejorada por el esbozo oral. Esta afasia, caracterizada por un déficit en el inicio de la elocución, se relaciona con lesiones situadas delante o encima del área de Broca, que también puede estar comprometida parcialmente; también puede deberse a lesiones del área motora suplementaria en la cara interna del hemisferio izquierdo, en particular por infartos de la cerebral anterior: el mutismo, inicialmente total, mejora secundariamente o coexiste con una restauración de la repetición; se suele asociar una agrafia no apráxica. Parece ser que las lesiones de la sustancia blanca del lóbulo frontal, situadas encima y fuera del cuerno frontal, provocan también una afasia transcortical motora cuyo denominador común podría estar representado por una lesión en el área motora suplementaria en sí misma o por una lesión que conlleva una desconexión entre el área motora suplementaria y el área de Broca. Efectivamente, el área motora suplementaria es la estructura de más alta jerarquía dentro del conjunto funcional (fig. 2.12) responsable del inicio de elocución y que está formado de arriba abajo por el giro cingular, el núcleo reticular del tálamo y la sustancia blanca periacueductal. Las lesiones de una u otra de esas estructuras conllevan un mutismo, mientras que su estimulación provoca una vocalización. Este sistema se relaciona por el giro cingular con numerosas estructuras límbicas, cuyas influencias se reúnen en el área motora suplementaria, en sí misma conectada al área de Broca. De esta manera, la afasia transcortical motora expresa la suspensión de las influencias límbicas sobre las áreas cerebrales responsables de la expresión del lenguaje.

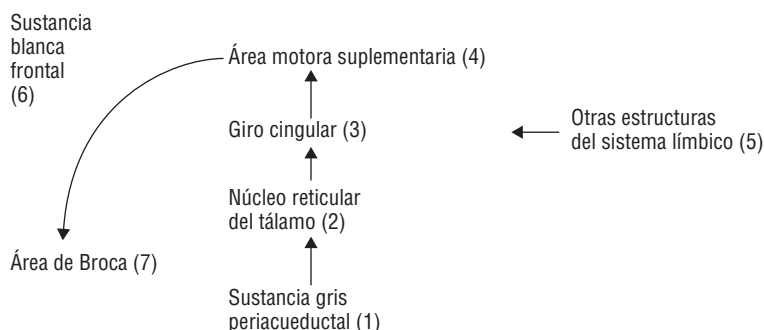


Fig. 2.12. Sistema de control de iniciación de la elocución (1, 2, 3, 4) y centros lesivos responsables de la afasia transcortical motora (4, 6).

❑ Afasia transcortical mixta

La afasia transcortical mixta (con suspensión del lenguaje e incapacidad de la comprensión) provoca una afasia global con preservación de la repetición. También se la denomina síndrome de aislamiento del área del lenguaje, relacionada con vastas lesiones de la corona perisilviana (v. fig. 2.11) y puede observarse tras intoxicaciones oxicarbonadas, tras infartos de zonas confluentes después de oclusión carótida y tras infartos extendidos a las zonas frontoparietales internas del territorio de la arteria cerebral anterior. Es posible que las capacidades de repetición que persisten después de lesión conjunta del fascículo arqueado reflejen una actividad del hemisferio derecho.

❑ Afasias subcorticales

Las afasias subcorticales pueden relacionarse con una lesión de:

- La sustancia blanca periventricular y subcortical.
- El tálamo.
- La región capsuloestriada.

• Afasias por lesiones de la sustancia blanca periventricular y subcortical

Las lesiones periventriculares originan un cuadro de afasia transcortical motora más o menos pura (v. anteriormente). Una lesión del istmo temporal puede alterar la comprensión o incluso provocar un cuadro similar a la afasia transcortical sensorial; una lesión del istmo frontal, bajo el opérculo frontal, puede conllevar un cuadro de afasia de conducción.

• Afasias talámicas y capsuloestriadas

A veces comparables a las afasias transcorticales debido a la preservación de la repetición, ofrecen una semiología variada y deben sospecharse cuando:

- Una afasia similar a una de Wernicke se acompaña de una hemiplejía derecha.
- Existe una disminución de la intensidad vocal (hipofonía).

– Trastornos de la articulación o reducción de la fluencia verbal se asocian a parafasias verbales.

– Existen parafasias «extravagantes», perseveraciones y una incoherencia del discurso (*espiga de trigo* → «*ligaduras de nudillos fijos en genuflexión*»; *tenedor* → «*es una cosa que toma aire en un ladrillo*». Pregunta: «¿en qué se parecen el agua y el aire?» Respuesta: «... uno de los medios para cometer una arma de filo»).

La mitad de los casos de afasias subcorticales conlleva el cuadro de «*afasias disidentes*» de Puel *et al.*, que asocia una hipofonía, una reducción del volumen verbal, parafasias verbales a menudo extrañas, o incluso extravagantes, y perseveraciones que llegan a ser propósitos incoherentes, y una comprensión del lenguaje total o ampliamente preservada. Estas afasias corresponden a menudo a afasias talámicas debidas a hemorragias o infartos, que afectan al área tubero-talámica (o polar anterior) o, más excepcionalmente, a la paramedial. Se asocia un déficit importante de la memoria verbal. Los trastornos del lenguaje relacionados con un infarto del territorio de la arteria coroidea anterior izquierda provocan también un cuadro de afasia talámica. Las afasias estriado-caudadas por hemorragia o por infarto de las arterias lenticuloestriadas provocan afasias parecidas a las afasias clásicas de Broca o de Wernicke, a afasias globales o transcorticales mixtas en caso de lesiones amplias, o a afasias disidentes con o sin trastornos disártricos. Producciones verbales prolijas, extravagantes, ricas en perseveraciones y en deslizamientos semánticos, que hacen perder el «hilo del discurso», se convierten en incoherentes, contaminando también la expresión gráfica, y pueden constituir el elemento esencial de ciertas afasias lenticulo-caudadas o limitadas al núcleo caudado. Pueden enriquecerse con «síntomas frontales» (comportamiento de prensión, perseveraciones en series gestuales). Lesiones estrictamente del putamen pueden producir alteraciones del flujo articulatorio con seudotartamudeo y palilalia, aisladas o asociadas a una reducción de la fluidez y a la falta del vocablo.

Los estudios isotópicos del flujo sanguíneo o del consumo de oxígeno han podido objetivar, en afasias subcorticales, un déficit funcional más o menos amplio del córtex, sobre todo frontal y parietal. No obstante, el mecanismo de las afasias subcorticales no se restringe a la desaferentación del córtex, y las experiencias de estimulación apoyan la hipótesis de un papel específico de los núcleos grises centrales en la puesta en marcha de las capacidades lingüísticas: esta función se ejercería a través de una multitud de circuitos córtico-estriado-pálido-talámicos, cuyas lesiones alterarían, según Cambier, la dinámica atencional e intencional de la comunicación, la elección léxica y la coherencia semántica, así como la ejecución de la palabra en sus aspectos vocales y articulatorios. De esta manera, según Crosson, la programación motora y la formulación léxica dependerían de las áreas anteriores, mientras que la descodificación fonológica y léxica dependerían de las áreas temporoparietales, que ejercerían además un precontrol sobre las áreas anteriores gracias a las influencias activadoras o inhibitoras de los núcleos grises centrales y del tálamo.

❑ Afasia de los zurdos y de los ambidiestros

En el zurdo y en el ambidiestro existe, con mayor frecuencia, y de manera más acentuada que en el diestro, una dominancia «compartida» del lenguaje. Esto

provoca que una afasia pueda aparecer ya sea después de una lesión derecha, o bien después de una lesión izquierda: se trata de afasias habitualmente moderadas y regresivas, con alteraciones frecuentemente moderadas de la comprensión.

❑ Afasias cruzadas

Se designan bajo este término las afasias por lesión del hemisferio derecho en el diestro, a condición de que no haya antecedentes de zurdera familiar y que la integridad del hemisferio izquierdo pueda ser documentada sólidamente. Su frecuencia se estima en un 1%. El cuadro considerado como más habitual es el de una afasia de expresión con reducción del volumen verbal, estereotipias, parafasias, sobre todo fonémicas, agramatismo con expresión escrita agramática y jergagráfica, mientras que la comprensión no está deteriorada o modestamente lesionada. Los problemas asociados pueden mezclarse con síntomas de una lesión del hemisferio mayor (con ciertos elementos de un síndrome de Gerstmann) y del hemisferio menor (sobre todo con alteraciones visoespaciales). Las lesiones subcorticales se consideran frecuentes. No obstante, es necesario que este cuadro sea constante: en efecto, también podemos observar afasias de Broca, afasias de Wernicke con los mismos déficits severos de la comprensión que los observados en sus homólogos hemisféricos izquierdos, afasias de conducción, sorderas verbales e incluso afasias globales. De igual modo, la reputación de evolución benigna de las afasias cruzadas está lejos de ser constante.

La semiología de las afasias puede o no corresponderse con las localizaciones de las lesiones. Así, una lesión anterior puede originar una afasia no fluente o incluso una de Broca, pero también puede provocar una afasia fluente con parafasias; tales casos atípicos se observan, aproximadamente, en un tercio de éstos.

Estos datos sugieren que la dominancia hemisférica derecha para el lenguaje y la hemisférica derecha para la mano puedan disociarse; también sugieren que la lateralización derecha del lenguaje puede ser más o menos completa, lo que reflejaría el carácter más o menos benigno de la afasia cruzada. Si bien la asimetría de las formaciones anatómicas, y en particular un más amplio desarrollo del *planum* temporal izquierdo (pudiendo ponerse en evidencia desde la trigésimo primera semana de la gestación), se ha invocado como fundamento de la dominancia hemisférica izquierda, en nada prueba que una asimetría inversa exista en caso de afasia cruzada. Además, se ha observado incluso una asimetría anatómica comparable a la de un «diestro».

❑ Afasia de los sordomudos o afasia del lenguaje de signos

Las lesiones del hemisferio izquierdo del sordomudo pueden entrañar alteraciones del lenguaje oral si ha sido adquirido y paralelamente del lenguaje de los signos, así como la comprensión del lenguaje de los signos puede alterarse al mismo tiempo que la comprensión del lenguaje labial. Por lo tanto, la especialización del hemisferio izquierdo para el lenguaje aparece independiente de los canales sensoriales que han permitido su elaboración.

❑ Afasia de los políglotas

Las afasias de los sujetos que hablan dos o más lenguas suelen caracterizarse por la mayor resistencia de la lengua materna, aunque no se trata de una constan-

tación constante. Así, la lengua usual al sujeto en el momento de la instauración de la afasia puede recuperarse más rápidamente; la lectura y la escritura (componentes visuales del lenguaje) pueden explicar la recuperación más rápida de una lengua secundariamente aprendida en relación con un dialecto vehiculado únicamente por la vía verbal. Sin embargo, la importancia afectiva de la lengua también debe tenerse en cuenta: de esta manera, se ha observado una restitución preferencial de la lengua hebrea en sujetos emigrados a Israel y cuya lengua materna era el alemán, el ruso o el inglés.

❑ Hemisferio derecho y lenguaje

Ciertos argumentos abogan por una «contribución» del hemisferio derecho en la actividad lingüística: preservación de un lenguaje automático a pesar de las lesiones masivas del hemisferio izquierdo, agravación de una afasia relacionada con una lesión hemisférica izquierda durante la aparición de una nueva lesión del hemisferio derecho, agravación de una afasia por lesión izquierda en el test de Wada (inyección intracarotídea de amital sódico) efectuado en el lado derecho, mientras que algunas observaciones raras de mejora de las capacidades del lenguaje escrito y oral en pacientes con lesión cerebral izquierda, después de escisión lobular o incluso con hemisferectomía, sugieren una inhibición de las capacidades lingüísticas del hemisferio derecho por el hemisferio izquierdo lesionado. Por tanto, los estudios realizados con comisurotomizados muestran que el hemisferio derecho es capaz de comprender el sentido de las palabras, ya sean presentadas de forma oral o escrita, lo que indica una competencia de este hemisferio en los tratamientos lexicosemánticos. Es necesario añadir a ello su función en la prosodia emocional (v. cap. 17) y en el papel pragmático del lenguaje, es decir, que el lenguaje en su función de comunicación tal cual se desarrolla en el discurso conversacional que, más allá de los aspectos fonológicos, sintácticos y semánticos, debe adaptarse al contexto, responder con pertinencia a las demandas del interlocutor, movilizar la «puesta en escena» de la palabra con la mímica, el gesto y la postura. Así, los pacientes con lesiones hemisféricas derechas pueden presentar trastornos en la organización del discurso, que puede parecer «inconexo» con digresiones, comentarios inadaptados e incluso insólitos (habla tangente), con dificultades para detectar las «incongruencias» o las informaciones implícitas (como la moraleja de una historia). El humor y las metáforas son difíciles de comprender. Los actos de lenguaje, es decir, la intención o la solicitud del locutor, son difícilmente accesibles. Así, en función del contexto, la frase «*Tengo frío*» puede ser una constatación puramente informativa, o un medio para sugerir que se cierre la ventana de una habitación o la ventanilla de un coche; el requerimiento en sí mismo puede esconder una solicitud de ayuda o una molestia. Tales informaciones que van más allá del sentido literal de las palabras, surgen del contexto y permiten estudiar la aptitud del sujeto a la hora de utilizar su lenguaje para comunicarse (Hannequin).

❑ Afasia del niño

Las afasias del niño aparecen después de que haya adquirido ciertas capacidades lingüísticas y son consecutivas a una lesión que afecta, en la mayoría de los casos, al hemisferio izquierdo: se oponen a las disfasias del desarrollo que alte-

ran incluso la elaboración del lenguaje y aparecen en ausencia de un sustrato lesivo.

La afasia del niño se ha tratado inicialmente como si fuese fundamentalmente una afasia de expresión, con reducción del lenguaje mejorado por las solicitudes y el esbozo oral, simplificación de la sintaxis, desintegración fonética y relativa levedad de las dificultades de la comprensión. El lenguaje escrito está alterado gravemente con alexia global literal, mientras que la producción gráfica puede ser imposible o cargada de disortografías. La evolución es a veces favorable en el plano lingüístico, pero a continuación aparece una insuficiencia del rendimiento escolar relacionada con importantes dificultades en la adquisición de conocimientos. De hecho, este cuadro relativamente estereotipado se ha cuestionado, y podría corresponder a afasias seleccionadas en presencia de una hemiplejía, por lo tanto, correspondientes en su gran mayoría a lesiones más bien anteriores. Es decir, ciertas afasias del niño son fluentes (al menos en el inicio de la evolución), y pueden, como en el adulto, manifestarse por parafasias verbales o fonémicas, perseveraciones y estereotipias y problemas graves de la comprensión. Cuadros de afasia fluente pueden corresponderse con lesiones de la parte posterior del hemisferio dominante. Los casos de mejor pronóstico corresponderían a lesiones traumáticas. En ciertos casos, el pronóstico más favorable se produce con afasias que aparecen tempranamente (en particular, antes de los 8 años), lo que no se ha constatado de forma unánime.

Hacia los 10 años las afasias del niño comparten caracteres de aquellas de los adultos.

El síndrome de Landau-Kleffner o síndrome de afasia adquirida con epilepsia aparece entre los 18 meses y los 13 años. La afasia asocia problemas de expresión verbal (que está reducida y afectada de distorsiones fonéticas y de parafasias fonémicas) y trastornos de la comprensión oral, a veces asociados a una agnosia auditiva (que afecta a las voces, los ruidos familiares y que hace creer que el niño es sordo). A estos problemas se añaden crisis epilépticas parciales o generalizadas y problemas del comportamiento (inestabilidad, déficits del carácter, enuresis, alteraciones del sueño). El electroencefalograma muestra puntas-ondas bilaterales, predominando en temporal y acentuadas por el sueño lento, a lo largo del cual el aspecto observado puede ser indisoluble del síndrome de puntas-ondas continuas del sueño durante el cual las puntas-ondas difusas ocupan la mayor parte del sueño lento. No se ha individualizado el sustrato lesivo por técnicas de neuroimagen, pero se han observado casos secundarios o asociados a patologías diversas (artritis cerebral, neurocisticercosis, quiste aracnoideo del valle silviano izquierdo). El pronóstico de la afasia es mejor cuando los problemas aparecen tardíamente y los casos con peor pronóstico son aquellos en los que los pacientes tienen menos de 6 años. La corticoterapia parece ser el tratamiento más eficaz. Los casos más rebeldes pueden mejorarse por tratamientos con inmunoglobulinas o por secciones intracorticales en la región del foco epiléptico.

Etiología y pronóstico

Las causas más frecuentes de afasia son los accidentes vasculares cerebrales, los traumatismos craneoencefálicos y los tumores intracraneales. Las afasias pueden formar parte de la semiología de las demencias, al igual que de las atro-

fias «lobulares», provocando afasias «progresivas». Las afasias breves pueden revelarse a partir de accidentes isquémicos transitorios, migrañas acompañadas de crisis epilépticas focales, si bien una afasia prolongada no excluye una etiología epiléptica (estado de mal que se cura bajo tratamiento específico).

El pronóstico de la afasia depende de su etiología (ya sea por causas estables, como las secuelas de una contusión traumática del lóbulo temporal izquierdo, o evolutivas, como un tumor intracraneal). Las afasias de los zurdos y de los ambidiestros son a veces menos masivas y de tendencia más regresiva que las de los diestros. En los ictus, el pronóstico se establece esencialmente en función de la gravedad inicial de la afasia y de sus modalidades evolutivas durante las cuatro primeras semanas después del ictus.

Aparte de la regresión de las lesiones iniciales, la mejora de las afasias puede explicarse por la transferencia funcional a otras estructuras del hemisferio izquierdo, en particular perilesionales, y por la contribución del hemisferio derecho (v. pág. 49). Es interesante constatar que las técnicas de neuroimagen dinámica han podido mostrar, en la fase aguda del ictus, un hipometabolismo de las zonas lesivas del hemisferio izquierdo, pero también un hipometabolismo por desaferentación de las zonas no lesionadas del hemisferio izquierdo y del derecho: la mejora se asocia con la regresión del hipometabolismo de las zonas no alteradas, particularmente las del hemisferio derecho (Capp *et al.*, 1997). No obstante, las mejores evoluciones se asocian a la reactivación metabólica perilesional, particularmente en el giro temporal superior izquierdo, lo que muestra que la alteración parcial de las zonas del lenguaje es el mejor factor de buen pronóstico (Heiss *et al.*, 1997; Karbe *et al.*, 1998).

Los tratamientos farmacológicos de las afasias están en función de su etiología: por ejemplo, las afasias epilépticas o asociadas a un tumor maligno. En cuanto a la farmacoterapia basada en el sustrato bioquímico de los numerosos circuitos neurales responsables del lenguaje, todavía se encuentra en etapas balbucientes: se ha comprobado que piracetam ayuda a la terapia logopédica; la bromocriptina ha podido mejorar afasias con lenguaje reducido, mientras que los trastornos de denominación y de la comprensión podrían mejorarse con sustancias colinérgicas como los anticolinesterásicos.

La descripción semiológica de las afasias permite imaginar la desesperación psicológica ocasionada, en ausencia de anosognosia, por la imposibilidad fonética, fonémica o semántica de comunicarse. La evolución será aún mejor cuando el sujeto presente trastornos moderados de la comprensión y cuando supere una tendencia depresiva, reacciones de catástrofe, manifestaciones de carácter secundarias a su angustia, para participar activamente en su reeducación. Incluso si los métodos terapéuticos son diversos, la evolución es de mejor calidad cuando el paciente se beneficia de sesiones reeducativas y la rehabilitación de los afásicos constituye hoy en día una de las funciones de la profesión logopédica. Es cierto que hay casos en los que la situación rehabilitadora se bloquea: por ejemplo, con afasias globales con suspensión del lenguaje y comprensión nula, en las que es necesario esperar a los primeros balbuceos y a la capacidad de ejecución de alguna orden simple; también es el caso de afasias de Wernicke con una jerga logorreica, una comprensión muy alterada y una anosognosia, en las que es necesario estar atento ante la primera toma de conciencia de sus trastornos o a una regresión moderada de sus alteraciones de comprensión, antes de poder emprender la limitación de su logorrea, canalizando la expresión verbal del paciente.

La rehabilitación del lenguaje dispone de múltiples métodos, que no se excluyen entre sí:

– *Los métodos de estimulación* favorecen los procesos de atención y tratan de activar los procesos lingüísticos que se consideran inactivos por la afasia.

El método denominado semiológico de Ducarne de Ribaucourt se basa también en la estimulación, a la que se le asocian técnicas de aprendizaje planificadas a través de un estudio minucioso de las alteraciones del lenguaje. La utilización de material audiovisual y del ordenador permiten al enfermo autoevaluarse. El recurso a procedimientos paliativos se plantea en caso de previsión de un fracaso del reaprendizaje: las prótesis de la palabra permiten a los que sufren una anartria transformar su lenguaje en palabras pronunciadas por el ordenador, a través de su teclado. El reaprendizaje puede usar estrategias de reorganización (v. anteriormente).

– *Los métodos comportamentales* de inspiración conductista se basan en la investigación de estimulaciones aptas para permitir el aprendizaje suscitando respuestas controladas que podrán ser objeto de refuerzos y que está organizado con ejercicios de complejidad creciente. El condicionamiento operante propuesto por Holland (Seron *et al.*, 1978), con o sin soporte informático, examina el inventario del lenguaje residual y de las principales dificultades del paciente, elige temas lingüísticos conformes a los intereses del paciente, define un programa graduado, refuerza sistemáticamente las respuestas correctas, en particular a través de elogios del terapeuta. La VIC (*Computerized Visual Communication*, Weinrich, 1991) permite a los afásicos severos aprender a comunicarse con ayuda de imágenes e iconos que representan palabras que se usan para comunicarse gracias a un ordenador y con ayuda de frases simples y agramáticas, lo que permite al menos sacar al paciente de su aislamiento social. Las terapias melódicas, fundamentadas en la constatación empírica de la facilitación ejercida por el canto sobre la expresión oral de los afásicos reducidos, se han desarrollado en Estados Unidos con el nombre de *Melodic Intonation Therapy*, mientras que en Francia, Van Eeckhout y sus colaboradores pusieron en marcha en 1997 un programa denominado «*terapia melódica y rítmica*». Este método se basa en el ritmo (acentuación de cada unidad significativa de una frase como «*Estoy contento de salir mañana*»), en el acento por los gestos, en la melodía realizada de dos notas cuyo intervalo es de un cuarto, en el esquema visual representando la partición musical en la que las dos notas, una aguda y otra grave, correspondientes cada una a una sílaba, se representan por un guión vertical sobre dos líneas, la superior para la nota aguda y la inferior para la nota grave. Es interesante señalar que la tomografía por emisión de positrones (TEP) ha mostrado en un afásico en situación melódica, descartando las zonas de hipometabolismo lesivo, una activación parietotemporalfrontal limitada al hemisferio izquierdo.

– *Los métodos cognitivos* se fundamentan, no en los síntomas, sino en los modelos de funciones susceptibles de explicarlos: después de la validación del modelo, se elige el método que puede ser, normalmente, una tentativa de reorganización de la función o una facilitación de la función o, a veces, el restablecimiento de la función en su estado anterior o incluso el recurso a una estrategia paliativa. Así, para Luria (1963, 1970), las organizaciones funcionales independientes pueden generar una competencia neuropsicológica unitaria. Por tanto, el objetivo de la rehabilitación es intentar la reorganización de la función buscando, en

presencia de cada uno de los trastornos presentados por el enfermo, la posibilidad de ayudarlo a poner en marcha otra organización funcional distinta a la que tenía habitualmente, para mejorar o restaurar una competencia alterada: la visualización de diagramas articulatorios puede así mejorar los trastornos de la realización fonética. Entre los modelos desarrollados para explicar los trastornos del lenguaje y su disociación, en presencia de una alexia sin agrafía, se ha propuesto que permite descifrar las letras siguiendo su contorno con el dedo; no contentarse, desde el punto de vista reeducativo, con reemplazar la aferencia visual por la gestual, sino utilizar el gesto como relevo entre la percepción visual y la verbalización (Beauvois y Derouesné, 1982).

– Los métodos «socioterapéuticos» fomentan el funcionamiento lingüístico del paciente en su vida cotidiana, profesional y familiar, lo que impone adaptar la rehabilitación al contexto donde se desenvuelve el enfermo. La rehabilitación en grupo puede favorecer este tipo de reeducación si la composición de los grupos permite acercarse a contextos socioculturales próximos y a trastornos del lenguaje similares en su calidad e intensidad. Es cierto que el problema frecuente del afásico consiste en poder transferir los progresos realizados con su terapeuta a otros contextos de su vida familiar y social.

En todo caso, ningún método ha demostrado su superioridad. Los terapeutas, aparte de los trastornos disociados que afectan a un déficit selectivo, tienen tendencia a usar metodologías variadas, sin obviar un acercamiento pragmático dirigido a los intercambios en la vida cotidiana, recurriendo a cualquier forma, verbal o no, de comunicación. El pronóstico depende sobre todo de la dimensión estimulante del clima reeducativo, basado en un análisis preciso de los trastornos del lenguaje, así como del ánimo y el apoyo que se instaura en la relación terapéutica, y depende menos del tipo de técnica reeducativa utilizada. Pero el terapeuta permanecerá siempre desarmado en presencia de un enfermo anosognósico, o de un paciente que presente trastornos masivos de la comprensión, o incluso en presencia de una afasia global. El terapeuta debe entonces considerar que los conocimientos técnicos sobre la afasia deben contribuir, no a olvidar, sino todo lo contrario, a acercarse mejor al drama que representa la devastación afásica del lenguaje. En algunas ocasiones, este drama está limitado a sus seres más cercanos en caso de anosognosia o indiferencia por parte del paciente. Dicho drama es vivido a veces de manera patética por el enfermo, como lo manifiestan los testimonios recogidos en afásicos: «Tenía la impresión de estar enterrado vivo», decía un paciente. «Perdido, disminuido», respondía Valéry Larbaud, interrogado sobre su estado de salud. Estos testimonios muestran que asistir a un enfermo es también acompañarlo. La detección (y el tratamiento) de una depresión (v. pág. 278) y una asistencia psicoterapéutica pueden ser importantes a la hora de emprender la terapia lingüística. Conocemos la dificultad que puede entrañar la depresión e interrumpir las rehabilitaciones cuando los pacientes han tenido una mejora parcial que parece estancada, y cuando el clima reeducativo permite intercambios muy costosos y rudimentarios en su vida cotidiana. De ahí el interés y el apoyo que la actividad asociativa (asociaciones de familiares, enfermos, etc.) puede aportar.

Tabla 2.2. Características semiológicas de los principales tipos de afasias

Tipo de afasia	Lenguaje espontáneo	Comprensión	Repetición	Denominación	Lectura	Escritura	Síntomas asociados	Localización
Afasia global o total o gran afasia de Broca	Nulo	Nula o muy alterada	Nula	Nula	Nula	Nula	1) hemiplejía sensitivomotora 2) ausencia de hemiplejía	1) Vastas lesiones pre y retrosilvianas 2) Lesiones no contiguas de las áreas de Broca y Wernicke
Anartria pura	Nulo o reducido	Preservada	Nula o alterada (desintegración fonética)	Posible por escrito	Comprendida pero no oral	Preservada	Hemiplejía inconstante	Opérculo frontal cuadrilátero de Pierre Marie
Afasia de Broca	Reducido estereotipias desintegración fonética	Poco alterada	Laboriosa con desintegración fonética	Alterada	Alexia anterior, dislexia profunda	Disortografía	Hemiplejía	Opérculo frontal, ínsula y cuadrilátero de Pierre Marie
Afasia de Wernicke	Fluido, logorreico con jerga	Muy alterada	Parafasias	Muy alterada	Alexia afásica	Agrafía afásica	Hemianopsia	Área de Wernicke
Afasia de conducción	Fluido autocorrecciones	Preservada	Parafasias	Parafasias	Paralexias, comprensión preservada	Paragrafías en dictado	Síntomas parietales	Giro supramarginal y fascículo arqueado

Tabla 2.2. *Características semiológicas de los principales tipos de afasias (continuación)*

<i>Tipo de afasia</i>	<i>Lenguaje espontáneo</i>	<i>Comprensión</i>	<i>Repetición</i>	<i>Denominación</i>	<i>Lectura</i>	<i>Escritura</i>	<i>Síntomas asociados</i>	<i>Localización</i>
Afasia amnésica	Fluido	Preservada	Preservada	Falta de vocablo	Preservada	Preservada	Hemiplejía (crural) inconstante	lóbulo temporal
Afasia transcortical motora	Reducido incluso mutismo	Preservada	Preservada	Falta de vocablo	Preservada	Agrafía	—	Anterior y superior al área de Broca
Afasia transcortical sensorial	Fluido	Alterada	Preservada ecolalia	Parafasias	Alexia afásica	Agrafía	Síntomas sensitivos hemianopsia	Parte posterior zona colindante
Afasia transcortical mixta	Reducido	Alterada	Preservada	Muy alterada	Nula	Nula	Hemiplejía, trastornos sensitivos, hemianopsia	Vastas lesiones de la corona que bordea las áreas del lenguaje
Afasia disidente	Reducido con hipofonía (a veces fluente en lesiones caudadas)	Preservada	Preservada	Parafasias extravagantes	Alteraciones variables	Alteraciones variables	Hemiplejía, trastornos sensitivos, hemianopsia, trastorno de la memoria verbal	Tálamo región lenticulocaudada

BIBLIOGRAFÍA

- ALAJOUANINE TH. – *L'Aphasie et le langage pathologique*. J.-B. Baillière et Fils, Paris, 1968.
- ALBERT M.-L. – Treatment of aphasia. *Arch Neurol* 1998; 55: 1417-1419.
- BEAUVOIS M.-F., DEROUESNÉ J. – Recherche en neuropsychologie et rééducation: quels rapports? En: *Rééduquer le cerveau*, X. SERON et C. LATERRE (1 vol.). Mardaga, Bruselas, 1982.
- CAPLAN D. – *Neurolinguistics and Linguistic Aphasiology*. Cambridge University Press, 1987: 159-200.
- CAPPA S.-F., PERANI D., GRASSI F. *et al.* – A PET follow-up study of recovery after stroke in acute aphasics. *Brain and Language* 1997; 56: 55-67.
- CROSSON B. – Subcortical functions in language: a working model. *Brain and Language* 1985; 25: 257-292.
- CROSSON B., MOBERG P.J., BOONE J.R. *et al.* – Category-specific naming deficit for medical terms after dominant thalamic/capsular hemorrhage. *Brain and Language* 1997; 60: 407-442.
- DAMASIO A.-R. – Aphasia. *New England J Med* 1992; 326(8): 531-539.
- DANIELE A., GIUSTOLISI L., SILVERI M.C. *et al.* – Evidence for a possible neuro-anatomical basis for lexical processing of nouns and verbs. *Neuropsychologia* 1994; 11: 1325-1341.
- DE AJURIAGUERRA J., HECAEN H. – *Le Cortex cérébral*. Masson, Paris, 1964.
- DUCARNE DE RIBAUCCOURT B. – *Rééducation séméiologique de l'aphasie*. Masson, Paris, 1988.
- ECCLES J.-C. – *Évolution du cerveau et création de la conscience*. Champs Flammarion, Paris, 1994.
- EUSTACHE F., LAMBERT J., VIADER F. – *Rééducations neuropsychologiques* (1 vol.). De Boeck Université, Paris, Bruselas, 1997.
- EUSTACHE F., LECHEVALIER B. – *Langage et aphasie*. De Boeck Université, Bruselas, 1989.
- FREEDMAN M., ALEXANDER M.-P., NAESER M.-A. – Anatomic basis of transcortical motor aphasia. *Neurology* 1984; 34: 409-417.
- GAINOTTI G., SILVERI M.-C., DANIELE M., GIUSTOLISI M. – Neuroanatomical correlates of category-specific semantic disorders: a critical survey. *Memory* 1995; 3: 247-264.
- GOODGLASS H.-G. – *Understanding Aphasia*. Academic Press, Londres, 1993.
- HANNEQUIN D., GOULET P., JOANETTE Y. – *La Contribution de l'hémisphère droit à la communication verbale*. Masson, Paris, 1987.
- HART J., BERNDT R., CARAMAZZA A. – Category-specific naming deficits following cerebral infarction. *Nature* 1985; 316: 439-440.
- HEISS W.-D., KARBE H., WEBER-LUXENBURGER G. *et al.* – Speech-induced cerebral metabolic activation reflects recovery from aphasia. *J Neurol Sci* 1997; 145: 213-217.
- JAKOBSON R. – *Essais de linguistique générale*. Éditions de Minuit, Paris, 1963.
- KARBE H., THIEL A., WEBER-LUXENBURGER G. *et al.* – Brain plasticity in post-stroke aphasia: what is the contribution of the right hemisphere? *Brain and Language* 1998; 64: 215-230.
- KERTESZ A. – *The Western Aphasia Battery*. Grune and Stratton, Londres, 1982.

- KERTESZ A., SHEPPARD A., MACKENZIE R. – Localization in transcortical sensory aphasia. *Arch Neurol* 1982; 39: 475-478.
- KREMIN H. – La dénomination et ses problèmes. En: *Linguistique et neuropsycholinguistique. Tendances actuelles*. J.L. Nespoulos et M. Leclercq, Société de neuropsychologie de langue française, Paris, 1990.
- LEBRUN Y. – The inside of aphasia. In: *The Management of Aphasia, Neurolinguistics 8*. Y Lebrun et R Hoops, Swets et Zeitlinger, Amsterdam and Lisse, 1978.
- LOONEN M.-C., VAN DONGEN H.-R. – Acquired childhood aphasia. *Arch Neurol* 1990; 47: 1327-1328.
- MARTINET A. – *Éléments de linguistique générale*. Armand Colin, Paris, 1970.
- MCCARTHY R.-A., WARRINGTON E.-K. – A two route model of speech production: evidence from aphasia. *Brain* 1984; 107: 463-465.
- MCCARTHY R.-A., WARRINGTON E.-K. – *Neuropsychologie clinique* (1 vol.). PUF, Paris, 1994.
- MESULAM M.-M. – From sensation to cognition. *Brain* 1998; 121: 1013-1052.
- PERANI D., CAPPA S.F., SCHNUR T. et al. – The neural correlates of verb and noun processing. A PET study. *Brain* 1999; 122: 2337-2344.
- PLUCHON C. – *Le Cerveau foudroyé ou la déchirure aphasique*. L'Ortho édition, Isbergues, 1991.
- PUEL M., DEMONET J.-F., CARDEBAT D. et al. – Aphasies sous-corticales. *Rev Neurol* 1984; 140(12): 695-710.
- ROCH-LECOURS A., LHERMITTE F. – *L'Aphasie*. Flammarion Médecine Sciences, Paris, 1979.
- SABOURAUD O. – *Le Langage et ses maux*. Odile Jacob, Paris, 1995.
- SCHIFF H.-B., ALEXANDER M.P., NAESER M.A., GALABURDA A.-M. – Aphemia. Clinical-Anatomic correlations. *Arch Neurol* 1983; 40: 720-727.
- SERON X., VAN DER LINDEN M., VANDERKAA-DELVENNE M.-A. – The operant school of aphasia rehabilitation. En: *The Management of Aphasia, Neurolinguistics 8*. Y Lebrun et R Hoops, Swets et Zeitlinger, Amsterdam and Lisse, 1978.
- SHALLICE T. – *From Neuropsychology to Mental Structure* (1 vol.). Cambridge University Press, Nueva York, 1988.
- TRANEL D., DAMASIO H., DAMASIO A.-R. – A neural basis for the retrieval of conceptual knowledge. *Neuropsychologia* 1997; 35: 1319-1327.
- VAN HOUT A., EVRARD P., LYON G. – On the positive semiology of acquired aphasia in children. *Developmental Medicine and Child Neurology* 1985; 27: 231-241.
- WARRINGTON E.-K. – The selective impairment of semantic memory. *Quarterly Journal of Experimental Psychology* 1975; 27: 635-657.
- WARRINGTON E.-K., SHALLICE T. – Category-specific semantic impairments. *Brain* 1984; 107: 829-853.
- WEINRICH M. – Computerized visual communication as an alternative communication system and therapeutic tool. *J Neurolinguist* 1991; 6: 159-176.

TRASTORNOS DE LA ESCRITURA: AGRAFIAS E HIPERGRAFIAS

La escritura permite representar lo que un individuo quiere decir a través de signos convencionales que se inscriben, en la mayoría de los casos, en dos planos del espacio, como sucede con el dibujo. Estos signos pueden ser *ideogramas* cuando «traducen las ideas por signos susceptibles de sugerir objetos» (p. ej., lengua china). A menudo permiten transcribir unos sonidos verbales a través de un conjunto de letras, cuya forma y correspondencia fónica constituyen el alfabeto de una lengua. Parece ser que los inventores del alfabeto fueron los fenicios. De esta manera, cada sonido (o fonema) puede expresarse por una letra (o grafema). Sin embargo, numerosas lenguas comportan irregularidades ortográficas, ya sea porque un fonema puede corresponder a varios grafemas (el sonido «i» puede, según los casos, escribirse: «i», «y», etc.), o porque un grafema puede corresponder a varios fonemas. Estas pluralidades de la conversión grafemofonémica no son opcionales, sino que ejercen ciertas restricciones cuyas reglas definen «la manera de escribir bien», es decir, la ortografía de las lenguas. La lengua japonesa posee dos sistemas de escritura: un sistema ideográfico (llamado «*kanji*»), utilizado para los nombres, los adjetivos, los verbos, los adverbios, y un sistema alfabético (llamado «*kana*»), utilizado sobre todo para escribir las onomatopeyas y las palabras de origen extranjero. La escritura se realiza de la manera más cómoda por la mano llamada dominante, es decir, la más hábil, pero se trata de una aptitud que puede ejecutarse incluso por otro segmento del cuerpo de forma menos hábil. Los *alógrafos* constituyen las diferentes maneras de escribir las letras (mayúscula, minúscula, gótica, cursiva, etc.). La escritura adquiere a lo largo de la infancia unas peculiaridades de realización de un individuo a otro: estas particularidades se estabilizan y permiten, una vez que esta escritura se identifica, reconocerla como se reconoce a un individuo escuchando el sonido de su voz. Esta manera de escribir y, por tanto, de formar las letras, puede incluso reflejar ciertos rasgos de nuestra personalidad. Pero nuestra capacidad de escribir puede expresarse por la unión de las letras elegidas, ya sea con placas o cubos, como en los juegos de niños, o en el teclado de una máquina de escribir o de un ordenador. El *deletrear* es la manera verbal de decir letra por letra la ortografía de las palabras (tabla 3.1).

La escritura es un gesto motor que precisa la integridad de las sensibilidades y de la motricidad (p. ej., la micrografía parkinsoniana). Como todo gesto motor, es necesaria una organización que ponga en juego las competencias de tipo «práxico». La escritura es también una actividad visoconstructiva que supone una importante actividad del manejo del espacio: se escribe de izquierda a derecha y de arriba abajo. Tales son las condiciones que permiten a la escritura llevar a cabo la función lingüística que representa y a la cual conviene añadir sus dimensiones motivacionales y emocionales.

Tabla 3.1. Resumen de evaluación de la escritura

1. Escritura espontánea de una o varias frases.
2. Escritura dictada: <ul style="list-style-type: none"> – De una frase: «El caballo blanco galopa a través de la inmensa pradera». – De palabras regulares e irregulares* (ver lista más abajo). – De logatomas o pseudopalabras.
3. Escritura copiada de palabras de la lista expuesta más abajo.
4. Lectura y deletreo de palabras escritas.
LISTA. Palabras regulares: bocal, canario, foso, río, moto, piano, caballo, montaña, marido. Palabras irregulares: onda, vaca, haba, horno, salvaje, había. Logatomas: brupa, rocrin, ripo, pendou, trisalu.
(De P. Morin. et al., Les troubles aphasiques du langage écrit. Rev. Prat., 1991; 41 (2): 117-121).

* La lengua castellana es más «transparente» (existe una gran correspondencia entre el grafema y el fonema) que la lengua francesa o inglesa; por ello, las palabras irregulares no son tan numerosas y nos tenemos que basar en irregularidades de tipo ortográfico como horno, haba, salvaje..., que debemos memorizar para poder escribirlas correctamente (N. del T.).

Las *agrafias* designan las dificultades prácticas, visoespaciales o lingüísticas de «expresar por escrito», en ausencia de parálisis o de un problema que afecte a la coordinación de los movimientos. Las *hipergrafias* designan un comportamiento excesivo de escritura, y en todo caso inadaptado a la situación del contexto: pueden o no acompañarse de una agrafia.

Considerándose la escritura como un modo particular de expresión del lenguaje y adquirido más tardíamente (tanto en la historia de la humanidad como en la historia de cada ser humano), se ha instaurado un largo debate sobre la autonomía o la dependencia del lenguaje escrito respecto al lenguaje oral, el cual ha implicado que la ola asociacionista se dirigiese hacia la investigación de «un centro gráfico», que podría explicar la existencia de agrafias puras coexistiendo con las agrafias afásicas.

AGRAFIAS

Semiología de las agrafias

Agrafias afásicas

Acompañan las alteraciones del lenguaje oral. La *anartria pura* de Pierre Marie no se acompaña típicamente de agrafia, aunque puedan observarse paragrafias literales y un déficit del deletreo e incluso un agramatismo. La escritura es difícil de explorar en su componente motor en la *afasia de Broca* debido a la hemiplejía: las letras escritas con la mano no dominante se realizan de forma menos hábil y a veces en mayúsculas. Pero las dificultades observadas en la escritura manual o en la reunión de cubos alfabéticos muestran paragrafias literales que dan a la producción, habitualmente reducida, un carácter disortográfico en ocasiones asociado a un agramatismo. El dictado es laborioso, la copia es de

mejor calidad y el deletreo es muy deficitario. En las afasias transcorticales motoras, como en la producción oral, la producción escrita es reducida con omisiones de letras o palabras y una mejora de los resultados en el dictado.

En la *afasia de conducción*, al igual que la producción verbal, la escritura está repleta de paragrafias literales sobrecargadas de tachaduras y autocorrecciones, generando otras paragrafias en cascada (fig. 3.1). Los resultados son mejores en la copia que en la escritura espontánea y en el dictado. En la *afasia de Wernicke*, la jergagrafia es, por regla general, parecida a la jergafasia, con paragrafias literales y verbales, neologismos y una disintaxia. En la *alexia-agrafia*, cuyo «centro de gravedad» es parietal y más precisamente a nivel del giro angular, la escritura se puede reducir a «rasgos sin formas», o revestirse de rasgos espaciales caracterizados por fragmentación de las palabras, desfases entre palabras, e inclinación de la línea de escritura que puede sobrepasar los límites de la hoja. Se pueden observar otras alteraciones como las paragraficas o disintácticas e incluso jergagráficas. Pueden asociarse a otros elementos del síndrome de Gerstmann o a una afasia sensorial más o menos marcada cuando la lesión se extiende hacia el córtex temporal posterior.

Síndrome de Gerstmann

Este síndrome asocia típicamente una *agnosia digital* (incapacidad para designar y distinguir los dedos), una *indistinción derecha-izquierda*, una *acalculia* (afectando al cálculo mental y escrito, con un trastorno del orden de cifras y de la disposición espacial de las operaciones) y una *agrafia*, reflejando a veces alteraciones apráxicas; con frecuencia, la escritura es paragrafica, llegando a ser

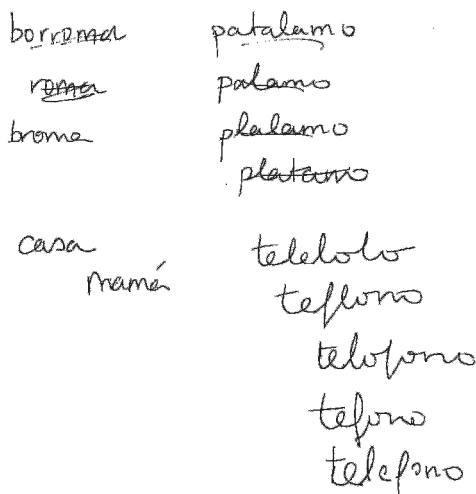


Fig. 3.1. Ejemplo de escritura en una afasia de conducción. Numerosas autocorrecciones con paragrafias «en cascada» testimonian la conciencia del trastorno (cortesía de la Prof. Dra. Arroyo-Anlló; Clínica de la Memoria de Daño Cerebral y Universidad de Salamanca, 2004).

jergagráfica y es mejorada en la copia. La lesión afecta a la región parietal posterior del hemisferio dominante y, en particular, al área de unión entre el pliegue curvo (giro angular) y el giro occipital medio (O2). Gerstmann interpretó inicialmente la agnosia digital como una amputación sectorial del esquema corporal. Así, el enfermo es incapaz de denominar, reconocer, designar, distinguir sus propios dedos como los del examinador. También existen dificultades para imitar los movimientos de los dedos del evaluador («apraxia de la selección de los dedos») y para imitar las posiciones de los dedos del examinador, mientras que los movimientos bajo orden verbal se realizan correctamente («apraxia constructiva de los dedos»). Los trastornos predominan sobre los tres dedos centrales. Posteriormente, Gerstmann relacionó el segundo síntoma cardinal (la agraphia) a los otros dos síntomas (calificados de acompañantes, la indistinción derecha-izquierda y la acalculia), evocando un denominador común a este síndrome, que podría organizarse en torno a la agnosia digital: así, el autor evocó la importancia de los dedos y las manos en la escritura, en el cálculo y en la orientación derecha-izquierda. El síndrome se acompaña a menudo de una apraxia constructiva, a veces de una hemianopsia lateral homónima, e incluso de una agnosia visual o de una alexia, en caso de extensión posterior de la lesión. Cuando existe una afasia de Wernicke, la individualización del síndrome es imposible a tal punto que se había propuesto que el síndrome de Gerstmann no fuese más que un conjunto de manifestaciones relacionadas con una afasia, aun siendo ésta leve. Incluso reconociendo la realidad del síndrome, en ausencia o en contra de una afasia leve, se han suscitado numerosas controversias por su interpretación, ya sea como reflejo de una misma alteración de base, o como suma de trastornos de naturaleza diferente y sólo unida por la topografía lesionada. Así, Benton (1961) designa este síndrome como una «ficción», mientras que la hipótesis de un «denominador común» ha tenido siempre sus defensores: incapacidad del sujeto para relacionar espacialmente unas cosas con otras y consigo mismo, los objetos que forman parte de un todo organizado (Stengel, 1944), o más recientemente, desórdenes visoespaciales que implican la manipulación mental de las imágenes (Mayer *et al.*, 1999).

Agrafias puras

Son poco frecuentes y aparecen en ausencia de todo trastorno de lenguaje oral, de lectura e incluso, típicamente, en ausencia de alteración práxica. Pueden estar relacionadas con una lesión en la parte posterior de F2 («centro de Exner»), del lóbulo parietal superior, de la región perisilviana posterior, e incluso de estructuras subcorticales. No constituyen un conjunto homogéneo: el deletreo y la copia pueden estar o no preservados; las alteraciones van desde la disortografía a la jergagrafia; se pueden observar perseveraciones de «trazos, letras o sílabas».

Agrafias confusionales

Éstas podrían poner en duda la etiología «focal» de ciertas agraphias puras de origen tumoral y permiten señalar la fragilidad de la capacidad de escribir, así como su vulnerabilidad tras los sufrimientos cerebrales difusos no específicos. Se caracterizan por deformaciones de letras sin reiteraciones, desórdenes espa-

ciales parecidos a los observados en la agrafia parietal (v. anteriormente), una reticencia a escribir, un agramatismo y errores en el deletreo. Todas estas alteraciones mejoran cuando desaparece la confusión mental.

Agrafias apráxicas

Designan las agrafias caracterizadas por un problema del saber hacer gestual necesario para la realización de letras, el orden espacial de las palabras y la manipulación de los útiles necesarios para la escritura. La escritura puede ser totalmente irrealizable; puede estar constituida por letras mal formadas y mal unidas. Se puede observar una agrafia apráxica asociada o no a desórdenes lingüísticos en el síndrome de Gerstmann y en la agrafia-alexia: tal apraxia revela, esencialmente, una localización parietal. Una agrafia apráxica puede acompañarse de una apraxia óptica con letras dispersas en la hoja. También puede ir acompañada de una apraxia ideomotora: los resultados son a veces mejores en la copia, y el deletreo está inconstantemente preservado. La agrafia apráxica puede aparecer junto a una apraxia constructiva: la copia es de mala calidad o servil, pero el deletreo está siempre preservado. La *agrafia ideatoria* designa una incapacidad de elección y de producción de la forma de las letras: típicamente, el paciente deforma, omite palabras o cambia una letra por otra, mientras que la copia es satisfactoria a condición de que éste conserve los mismos alógrafos. No existe apraxia asociada de los miembros, de ahí la denominación de agrafia apráxica sin apraxia.

Agrafias espaciales

Las lesiones posteriores del hemisferio menor pueden ocasionar una agrafia masiva caracterizada por la repetición de trazos más o menos redondeados, simulando grafemas caricaturalmente deformados. Pero, habitualmente, el aspecto es el de una *agrafia espacial* cuyos tres aspectos son la limitación de la escritura a la parte derecha del folio, la imposibilidad de mantener la línea recta y las repeticiones de trazos como los de las «emes», de letras e incluso de grupos de letras. La heminegligencia explica también que durante la copia, sólo se transcriba la parte derecha de las palabras. Las repeticiones podrían traducir la desactivación de los controles de las aferencias visuales y cinéticas, expresando así una agrafia aferente que se integra dentro de la desorganización atencional de las lesiones del hemisferio derecho en el sujeto diestro.

Las agrafias espaciales que afectan a uno u otro hemiespacios se han observado en sujetos diestros o zurdos. Se han descrito agrafias direccionales, con escritura en espejo o en bustrófedon. También se ha podido observar un déficit en el deletreo y en la ortografía de las primeras o de las últimas letras de las palabras, abogando por una representación interna de la forma gráfica de las palabras, cuya parte derecha o izquierda podría ignorarse por una lesión de uno u otro hemisferio.

Agrafias callosas

Afectan sólo a la mano izquierda en el diestro, y estarían relacionadas con un déficit de la transferencia de las informaciones visocinéticas y lingüísticas del hemisferio izquierdo, donde son organizadas hacia la zona motora del hemisfe-

rio derecho. El aspecto producido puede ser el de una agraphia apráxica (con deletreo y escritura no manuscrita preservados) o de una agraphia afásica, o incluso de una agraphia masivamente desorganizada y reducida a garabatos (v. cap. 15).

Aportación de la neuropsicología cognoscitiva

Algunas observaciones privilegiadas han permitido validar un modelo de organización de la escritura (como de la lectura) en dos vías: una vía lexical y otra fonológica (fig. 3.2).

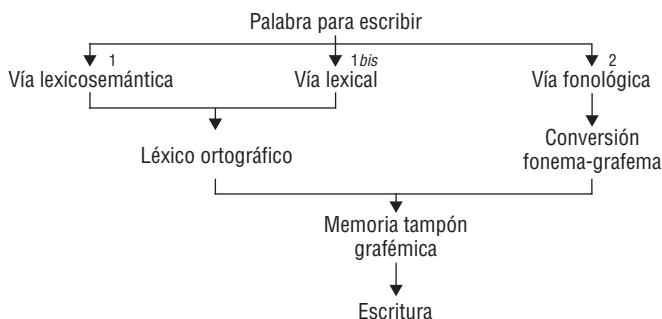


Fig. 3.2. Dos vías de la ortografía (1 y 1 bis, ortografía basada en el léxico), (2, ortografía basada en la pronunciación) (de R.A. McCarthy y E.K. Warrington, *Neuropsychologie cognitive*, PUF, París, 1994).

La *vía lexical* o *lexicosemántica* permite escribir una palabra accediendo directamente a su forma ortográfica contenida en un léxico memorizado; la *vía fonológica* permite escribir basándose en la pronunciación y, por lo tanto, convertir los fonemas en grafemas. La vía fonológica sería suficiente si todas las palabras se escribiesen como se pronuncian. Sin embargo, existen palabras llamadas irregulares, en las que la ortografía no sigue las reglas habituales de correspondencia entre fonemas y grafemas (la palabra *examen* se pronuncia «ek-sa-men» o «eg-sa-men»); otras palabras son ambiguas, ya que uno de los sonidos que la componen puede ortografiarse de varias maneras (p. ej., la palabra «rey» podría escribirse también «rei») y, con mayor motivo, si se tratase de homófonos, sólo el contexto y la ortografía permitirían distinguirlas (como «baca» y «vaca», que se pronuncian exactamente igual). Por lo tanto, la vía lexical es la que permite acceder a una representación global de la forma (configuración) de la palabra, activando lo que podría concebirse como un léxico ortográfico. Por el contrario, sólo la vía fonológica permite escribir los logatomos (conjunto de sílabas que no poseen significado como «tilugo») o palabras con significado, pero desconocidas para el sujeto y, por lo tanto, no representadas en su memoria semántica. El léxico ortográfico podría también activarse directamente sin mediación semántica, lo que podría explicar que los sujetos normales realicen confusiones de homófonos a la hora de escribir (*vía lexical no semántica*).

Los pacientes con una *agrafia lexical* (denominada también agrafía de superficie u ortográfica) no pueden ortografiar las palabras más que a partir de su pronunciación, es decir, a través solamente de la vía fonológica: pueden escribir correctamente los logatomos y las palabras regulares sea cual sea su frecuencia. Por el contrario, las palabras irregulares y ambiguas son objeto de errores denominados de regularización; los pacientes reconstituyen la ortografía utilizando las correspondencias grafemas-fonemas, las más frecuentes en la lengua. La agrafía lexical se asocia frecuentemente a una alexia no obligatoriamente lexical, lo que aboga por la independencia de las vías de la lectura y de la escritura. Una afasia puede o no asociarse y, en el caso de hacerlo, sería moderada. La asociación con un síndrome de Gertsman es frecuente. Si bien es cierto que se han observado múltiples regiones lesionadas (regiones temporal posterior o frontal izquierda, núcleo caudado o tálamo izquierdo), la lesión más frecuente es la aparecida en la región del giro angular izquierdo. Este tipo de agrafía se puede observar en la enfermedad de Alzheimer y en las atrofas progresivas del lóbulo temporal izquierdo. Los pacientes con *agrafia fonológica* no pueden ortografiar las palabras, excepto después de la activación de su léxico memorizado, es decir, sólo a través de la vía lexicosemántica. A pesar de que no pueden ortografiar a partir de la pronunciación, escriben y deletrean mal los logatomos o pseudopalabras, mientras que los resultados son correctos para las palabras. No obstante, pueden existir dificultades de escritura de las palabras gramaticales y de las palabras abstractas, sin que se pueda achacar siempre a un trastorno de la comprensión auditiva. Una alexia del mismo tipo puede asociarse. La afasia, de tipo variable, es habitual. Las lesiones afectan fácilmente al *gyrus* supramarginal y la ínsula y, de manera más general, a la región perisilviana posterior, aunque también a ciertas estructuras subcorticales. Los enfermos que presentan una *agrafia* (o *disgrafía profunda*, de esta manera denominada por analogía con la alexia profunda) son incapaces de escribir las palabras como en la agrafía fonológica, pero también tienen dificultades para ortografiar las palabras y, en particular, las abstractas más que las concretas (efecto de concreción), los verbos, los adjetivos y las palabras gramaticales más que los sustantivos (efecto de clase), y las palabras menos frecuentes. Además producen paragrafias semánticas escribiendo palabras semánticamente relacionadas con la palabra dictada, como por ejemplo, «industria» por «agricultura», «sonreír» por «reír», lo que implica una disfunción de la vía lexical; las lesiones, hemisféricas izquierdas, están más extendidas que las observadas en la agrafía fonológica, pero respetan el giro angular. La memoria tampón grafémica es el lugar de convergencia y de mantenimiento temporal de las representaciones grafémicas procedentes de los sistemas fonológico y lexicosemántico: las dificultades de esta memoria de trabajo especializada o *síndrome de la memoria tampón grafémica* conlleva omisiones, sustituciones de transposiciones y adiciones de letras tanto para las palabras como para las no palabras. Estos errores no están influenciados ni por el aspecto concreto, ni por la clase, ni por la frecuencia de las palabras, sino solamente por su longitud. A igual longitud, las palabras que no comportan más que un monema (como canario) entrañan más errores que las palabras compuestas de varios monemas (para/sol). Es difícil asignar a este síndrome una localización o una lateralización unívocas. Los errores conciernen igualmente a todas las modalidades de expresión escrita (deletreo, dictado, copia). Las representaciones almacenadas

en la memoria tampón grafémica son posteriormente dirigidas al área gráfemica, cuya lesión produce la agraphia ideatoria (v. anteriormente) y cuya localización lesiva corresponde al lóbulo parietal en el hemisferio homó o heterolateral a la mano que escribe. La *lesión del sistema alográfico* se manifestaría por letras de forma normal, pero de elección inadaptada (mayúscula, minúscula) o aleatoria, y por dificultades para cambiar de variedad alográfica (p. ej., de gótica a cursiva) sin un déficit del deletreo (fig. 3.3).

HIPERGRAFIAS

Semiología de las hipergrafias

La *epilepsia del lóbulo temporal* puede producir, entre las crisis, una hipergrafía: la personalidad es frecuentemente obsesiva y puede acompañarse de una exaltación del humor, de una hiperreligiosidad. La escritura es normal y refleja las preocupaciones de los sujetos; a veces, incluso los pacientes muestran creatividad, escribiendo poemas o novelas. Se trata de una hipergrafía «emocional», que predomina en las epilepsias del hemisferio no dominante.

Pueden observarse excepcionalmente ataques de escritura normal o jerga-gráfica en período crítico o poscrítico, acompañando a crisis epilépticas con un foco frontotemporal derecho. Salvas repetitivas de escritura de palabras groseras u ordinarias pueden integrarse en la enfermedad de los tics de Gilles de la Tourette (coprografía).

La *hipergrafía frontal* puede ser una de las manifestaciones del comportamiento de hiperutilización. La *grafomanía* designa una necesidad imperiosa de escribir, que entraña una producción escrita abundante e incoercible: el sujeto copia lo que ve o escucha, reiterando las mismas frases y respetando la ortografía y la sintaxis, pero con una incoherencia semántica. Este comportamiento, que contrasta con una indiferencia afectiva y una pasividad, se ha podido observar a lo largo de una lesión frontal bilateral y callosa. La *ecografía*, también poco frecuente, es la reproducción escrita incoercible por el sujeto de las frases que se le dicen.

Las *hipergrafias hemisféricas derechas* se observan a lo largo de ictus con lesiones corticosubcorticales perisilvianas o talámicas. La escritura se desencadena por la vista de un lápiz o por una orden y continúa de manera semiautomática. La disposición espacial está perturbada, las letras son irregulares, el valor informático es pobre, pero la gramática y la elección léxica son correctas. Estas hipergrafias podrían derivarse de una suspensión de la inhibición que ejercería normalmente el hemisferio derecho (que organiza la dimensión espacial de la escritura sobre las funciones gráficas del hemisferio izquierdo). La *grafomimia*, observada a lo largo de una vasta lesión hemisférica derecha, da lugar a un comportamiento subpermanente y anosognóstico de escritura realizada con un lápiz o con el dedo; la escritura está masivamente desorganizada sobre el plano espacial y reducida a garabatos. Está desprovista de todo deseo de comunicación.

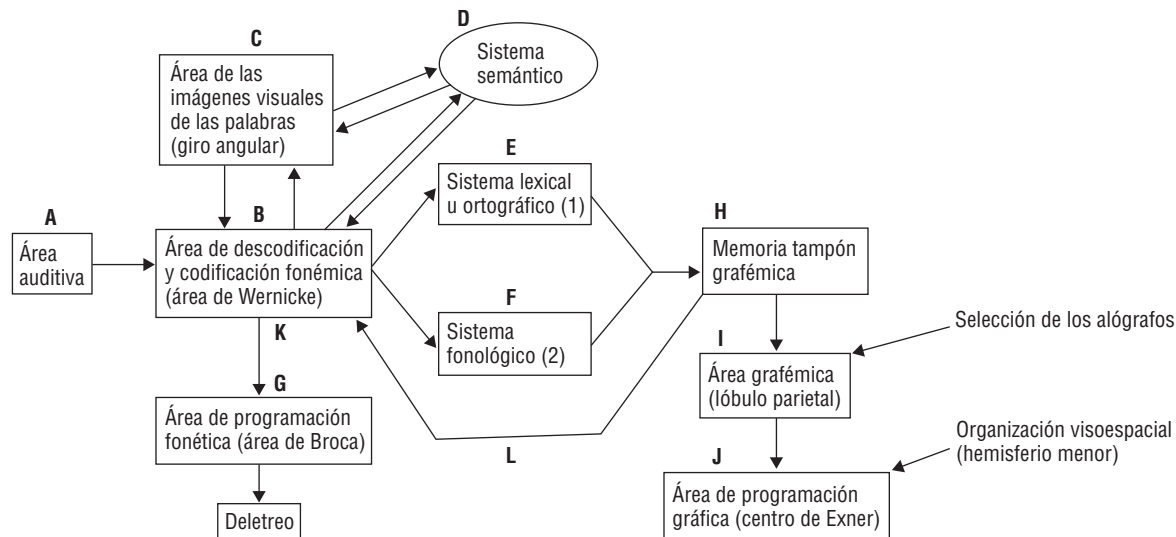


Fig. 3.3. *Modelo cognoscitivo y anatómico de la escritura y del deletreo* (de K.M. Heilman y E. Valenstein, *Clinical Neuropsychology*, Oxford University Press, 1993). 1. Confines parietooccipitales, lóbulo temporal, núcleo caudado, tálamo. 2. Región perisilviana posterior, núcleos grises centrales. La palabra escuchada (A) activa su imagen visual (C): las informaciones recolectadas de esta manera activan el sistema semántico (D). La repetición (que no necesita la comprensión, es decir, el acceso al sistema semántico) se realiza gracias a las conexiones entre el área de Wernicke (B) y el área de Broca (G) a través del fascículo arqueado (K). El proceso de escritura puede iniciarse ya sea por el sistema léxico u ortográfico (E), cuyo silencio funcional induce la agrafia léxica, o por el sistema fonológico (F), cuyo silencio funcional induce la agrafia fonológica. La estructura gráfica de las palabras es provisionalmente almacenada en una memoria tampón (H) y posteriormente transmitida al área grafémica parietal y después al área de programación gráfica frontal de Exner. El hemisferio no dominante interviene en la organización visoespacial de la escritura. El deletreo podría proceder de una unión (L) entre la memoria grafémica y el área de codificación-descodificación fonémica y posteriormente, la transmisión de la información seguiría al fascículo arqueado (K).

BIBLIOGRAFÍA

- BEAUVOIS M.-F., DEROUENÉ J. – Lexical or orthographical aphasia. *Brain* 1981; 104: 21-49.
- BENTON A.-L. – The fiction of the Gerstmann syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1961; 24: 176-181.
- CAMBIER J., MASSON C., BENAMMOU S., ROBINE B. – La graphomanie. Activité graphique compulsive manifestation d'un gliome fronto-calleux. *Rev Neurol* 1988; 144(3): 158-164.
- CHEDRU F., GESCHWIND N. – Writing disturbances in acute confusional states. *Neuropsychologia* 1972; 10: 343-353.
- DUBOIS J., HECAEN H., MARCIE P. – L'agraphie pure. *Neuropsychologia* 1969; 7: 271-286.
- GIL R., NEAU J.-P., AUBERT I. *et al.* – Graphomimie anosognosique: variété particulière d'hypergraphie au cours d'un infarctus sylvien droit. *Rev Neurol* 1995; 151: 198-201.
- HECAEN H., ANGELERGUES R., DOUZENIS J.-A. – Les agraphies. *Neuropsychologia* 1963; 1: 179-208.
- LECOURS A.-R., LHERMITTE F. – *L'Agraphie*. Flammarion Médecine Sciences, Paris, 1979.
- MAYER E., MARTORY M.-D., PEGNA A.J. *et al.* – A pure case of Gerstmann syndrome with a subangular lesion. *Brain* 1999; 122: 1107-1120.
- MORIN P., VIADER F., EUSTACHE F., LAMBERT J. – *Les Agraphies*. Rapport de neurologie, Congrès de psychiatrie et de neurologie de langue française. Masson, Paris, 1990.
- ROBERTS J.-K.-A., ROBERTSON M.-M., TRIMBLE M.-R. – The lateralizing significance of hypergraphia in temporal lobe epilepsy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1982; 45: 131-138.
- ROELTGEN D.-P., HEILMAN K.-M. – Apraxic agraphia in a patient with normal praxis. *Brain and Language* 1983; 18: 35-46.
- SERRATRICE G., HABIB M. – *Troubles de l'écriture*. *Encycl Méd Chir. Neurologie*. Éditions techniques, 17-019-8-10, 1995.
- SHALLICE T. – Phonological agraphia and the lexical route in writing. *Brain* 1981; 104: 412-429.
- STENGEL E. – Loss of spatial orientation, constructional apraxia and Gerstmann's syndrom. *J Mental Science* 1944; 90: 753.
- YAMADORI A., MORI E., TABUCHI M. *et al.* – Hypergraphia: a right hemisphere syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1986; 49: 1160-1164.

4 | ALEXIAS

La alexia designa tradicionalmente la alteración (que puede llegar a la incapacidad total) de la *comprensión del lenguaje escrito*. En el sentido más estricto, el déficit es lingüístico, teniendo en cuenta que la etapa inicial del tratamiento es visual y que las letras y las palabras en primer lugar deben reconocerse como tales. Pero la comprensión de un texto depende también de su exploración visoespacial, de manera que una heminegligencia altera la comprensión de un texto a causa del carácter parcial de su exploración: se habla a veces de alexia espacial o de alexia por negligencia.

Las alexias propiamente dichas (provocan en sus formas extremas una *ceguera verbal*) se han clasificado de maneras diferentes. No obstante, no se utiliza el término *alexia* para denominar una alteración de la lectura en voz alta, sin un déficit de la comprensión: una desintegración fonética altera la lectura en voz alta, así como toda expresión verbal, y a pesar de las abundantes paragrafías (denominadas paralexias puesto que son suscitadas en la lectura), la comprensión de un texto leído por un paciente con afasia de conducción puede ser correcta o estar alterada (tabla 4.1).

El término *dislexia*, que estaba en otro tiempo reservado a los trastornos del aprendizaje de la lectura, tiende a reemplazarse por el término *alexia*, oponiéndose a las dislexias adquiridas y a las dislexias del desarrollo.

Se pueden distinguir las *alexias periféricas*, asociadas a un déficit del tratamiento visual de la información escrita (alexia pura o agnósica y alexia por negligencia) y las *alexias centrales*, asociadas a un déficit específicamente lingüístico.

También se pueden clasificar las alexias de manera anatomoclínica.

VARIEDADES ANATOMOCLÍNICAS DE LAS ALEXIAS

Se pueden individualizar tres tipos de alexias: alexia sin agrafia, alexia con agrafia y alexia frontal.

La *alexia sin agrafia* o *alexia «pura»* o *alexia «agnósica»* o *alexia «posterior»* se caracteriza por el contraste existente entre la incapacidad de la lectura y el carácter (casi) correcto de la escritura; el paciente no puede leer lo que acaba de escribir y, sin embargo, no existen dificultades del lenguaje, excepto una leve falta de vocablo en algunas ocasiones. La alexia puede afectar a las letras (alexia literal), a las palabras (alexia verbal), a la frase (mientras que las palabras aisladas están bastante bien identificadas) o puede ser global (la lectura de las cifras y de los números está preservada). En caso de alexia literal, el paciente no puede leer deletreando, las dificultades aumentan en función de la longitud de las palabras por un efecto de simultagnosia: las primeras letras se identifican bien y las últimas sílabas se inventan, puesto que se suponen probables

Tabla 4.1. Plan resumen del examen de la lectura

1. Comprensión de las órdenes escritas y correspondencia texto-acción (el texto escrito debe corresponder a la imagen presentada en elección múltiple).
2. Lectura en voz alta y evaluación de su comprensión. Buscar el efecto de las estrategias compensatorias (lectura deletreando; lectura siguiendo el contorno de las letras con el dedo).
3. Lectura de letras.
4. Lectura de logatomas o pseudopalabras, de palabras regulares e irregulares.*

* Como ya hemos señalado en el capítulo 3, la lengua castellana es más «transparente» que la francesa o la inglesa y, además, en castellano no existen palabras irregulares en relación con la lectura. Por ello, no sería posible detectar «regularizaciones», a menos que usásemos palabras irregulares de otras lenguas. No obstante, podemos observar confusiones entre palabras «homófonas», pidiendo al sujeto que defina los términos; por ejemplo, el sujeto produciría errores a la hora de indicarnos el significado de «honda» y «onda» o de «baca» y «vaca» (N. del T.).

(«incoherente» es leído «incógnito»); así, una palabra puede reemplazarse por otra que tiene una forma gráfica cercana, pero a veces por otra palabra relacionada semánticamente. Las palabras del léxico son mucho mejor leídas que las palabras gramaticales o los logatomas. Por regla general, y contrariamente a lo que se observa en las afasias, la alexia verbal prevalece sobre la alexia literal; el paciente descifra las palabras de manera analítica, deletreándolas (*alexia con deletreo*), lo que le hace cometer errores. Los logatomas son leídos correctamente, pero la comprensión del lenguaje escrito es laboriosa y sólo se ejecutan las órdenes simples. Cuando la alexia es global, afectando a letras y palabras, el paciente utiliza sus aferencias cinestésicas para reconocer las letras, siguiendo el contorno de ellas con su dedo.

La alexia pura se asocia generalmente a una hemianopsia lateral homónima derecha, a veces a una agnosia visual (o a una anomia para los colores), a una afasia óptica, más raramente, y a una agnosia para las imágenes y los objetos. La lesión responsable más frecuente es un infarto de la arteria cerebral posterior izquierda, que lesiona el lóbulo occipital y el esplenio del cuerpo calloso: las informaciones visuales no atañen más que al hemisferio derecho y la lesión callosa impide la transferencia de las informaciones gráficas hacia las áreas del lenguaje (alexia espleniooccipital). No obstante, la lesión del cuerpo calloso puede no estar presente, las conexiones entre el lóbulo occipital derecho y la región parietotemporal izquierda se pueden interrumpir a nivel de la sustancia blanca de la convergencia temporoparietooccipital: se trataría en todos los casos de una desconexión. Sin embargo, la alexia con deletreo se ha podido interpretar también como un déficit del análisis de la forma visual de las palabras o, incluso, como un déficit de tipo simultagnósico. Existen en lengua japonesa unos casos de alexia que afecta a los sistemas *kanji* (ideográfico) y *kana* (alfabético), ya sea de manera global (para las lesiones occipitales), o de manera disociada, lo que aboga por la dualidad anatómica de las estructuras que aseguran el tratamiento de las informaciones en *kanji* y en *kana*.

La *alexia-agrafia* o alexia central se caracteriza por una agraphia y una incapacidad de la comprensión del lenguaje escrito, que no mejora siguiendo con el dedo el contorno de las letras. La lectura en voz alta es imposible o está repleta de paralexias fonémicas y verbales que pueden provocar una jerga. El lenguaje

oral es típicamente normal o está poco alterado. Dicha alexia estaría asociada a una lesión del giro angular izquierdo y se limitaría, por tanto, a una lesión de la codificación o/y de la decodificación del lenguaje escrito. Puede acompañarse de una apraxia ideomotora, de una apraxia constructiva o de los elementos de un síndrome de Gertsman. Sin embargo, existe una imbricación entre la alexia-agrafia «angular», la alexia-agrafia acompañada de una falta de vocablo, incluso de parafasias por extensión de la lesión a la convergencia temporoparietal y las alexias de la afasia de Wernicke, habitualmente designadas bajo el nombre de *alexias afásicas*. La alexia-agrafia angular altera, en la lengua japonesa, la escritura en *kanji* (ideográfica) y en *kana* (ortográfica), mientras que la alexia se limita sólo a los caracteres *kana*, la lectura en *kanji* se encuentra, al menos, relativamente preservada (quizá por la puesta en marcha de una competencia hemisférica derecha).

La *alexia frontal* o *alexia anterior* o «tercera alexia» suele acompañar a una afasia de Broca. Las letras se identifican mal, las palabras aisladas pueden reconocerse globalmente (alexia literal), el deletreo es muy deficitario y la comprensión de las frases está muy alterada. Una agrafia acompaña al déficit de la lectura. Esta alexia podría proceder de una paresia residual de la exploración ocular de la izquierda hacia la derecha (por lesión del área 8, conocemos la desviación de la mirada observada en un estado agudo de las hemiplejías derechas con afasias), de un déficit del tratamiento secuencial de las palabras, al cual se añaden las dificultades para comprender las palabras y las relaciones gramaticales. Por lo tanto, podría tratarse de una alexia compuesta, pudiendo mezclar un disfuncionamiento frontal, un agramatismo y una dislexia profunda (v. más adelante).

APORTACIÓN DE LA NEUROPSICOLOGÍA COGNOSCITIVA

Alexias centrales

La lectura puede realizarse a través de dos vías (fig. 4.1). La *vía fonológica* permite leer a partir de la pronunciación, «descifrando las palabras» (es la conversión grafemo-fonema). Pero, si bien esta vía permite leer las palabras no conocidas o los logotomas, es insuficiente para pronunciar correctamente las palabras irregulares como «examen», «horno», «explorador» que, por convención, no se pronuncian como se escriben. La otra *vía* es *lexical*. Permite activar directamente un léxico visual, pudiendo identificar las palabras, sin tener necesidad de descifrar las correspondencias entre letras y palabras. Sin duda, esta vía permite acceder a un gran número de palabras durante la lectura, pero sólo permite leer las palabras irregulares, mientras que es incapaz de leer los logotomas (puesto que no pertenecen al léxico).

La *dislexia de superficie*, por lesión de la vía lexical, permite sólo una lectura fonológica: así, las palabras regulares y los logotomas se descifran correctamente, mientras que existen dificultades al leer palabras irregulares, que aún son más importantes cuando éstas son menos frecuentes; los errores de lectura crean paralexias por regularización, aplicando las reglas usuales de pronuncia-

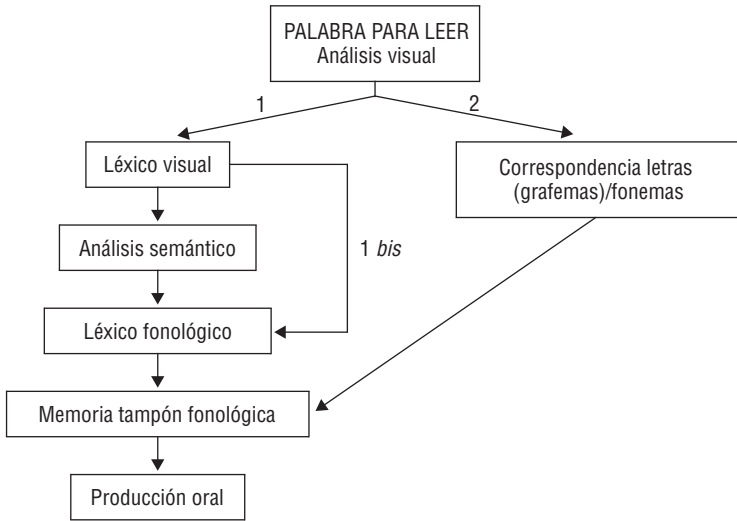


Fig. 4.1. Las dos vías de la lectura. 1 y 1 bis. Basada en el léxico; 2. Basada en la pronunciación (conversión de letras en sonidos).

ción de los grafemas. Las paralexias pueden ser no palabras o, con mayor frecuencia, palabras (así, «asma» es leído «alma»); la comprensión de los homófonos puede ser difícil («baca», «vaca»). La dislexia de superficie se acompaña habitualmente de problemas de escritura y, a menudo, de una afasia fluida. Las lesiones traumáticas, tumorales o vasculares (p. ej., un infarto silviano posterior) afectan a la región temporal posterior y a la sustancia blanca subyacente; pueden extenderse al giro supramarginal y al giro angular; el denominador común de la lesión parece ser la parte posterior de las circunvoluciones temporales superior y media (T1 y T2). Una dislexia de superficie pura, respetando las reglas de conversión grafemo-fonema (podemos entonces hablar de alexia lexical) puede observarse en la enfermedad de Alzheimer y en la afasia progresiva, acompañada de una lesión masiva de la vía lexicosemántica.

La *alexia fonológica* designa la incapacidad de leer a partir de la pronunciación, a causa de la alteración de la vía fonológica: la lectura no puede realizarse más que después de la activación del léxico visual, los logatomos no pueden descifrarse, mientras que las palabras se leen correctamente; entre las palabras, se obtienen los mejores resultados con los nombres (efecto de clase), con las palabras más frecuentes y con las palabras concretas. Las palabras gramaticales ofrecen grandes dificultades. La *dislexia profunda* asocia a un síndrome de alexia fonológica la producción de errores (paralexias) semánticos (a veces casi sinónimos como «escuelas» por «alumnos», «primo» por «tío»), derivadas (transformando la categoría gramatical de las palabras como «miedoso» por «miedo», «España» por «españoles») y errores visuales (creando una palabra morfológicamente próxima como «escándalo» por «escaldar», «venga» por «vena»). La dislexia profunda se produce anatómicamente por lesiones voluminosas del hemisferio izquierdo. Con frecuencia acompaña a una afasia de

Broca. Podría manifestar una lectura por el hemisferio derecho (como sugieren las similitudes lectoras con la dislexia profunda y con las desconexiones callosas) o las capacidades residuales de lectura del hemisferio izquierdo, añadiendo al déficit fonológico una disfunción del sistema lexicosemántico (ya sea intrínsecamente, en el acceso, o en sus relaciones con el léxico fonológico).

La *lectura asemántica* es una lectura normal pero sin acceso al significado, observado en los sujetos dementes (que recuerda a la hiperlexia de los niños autistas o débiles) y que permite postular la existencia de una vía lexical no semántica que estaría intacta, mientras que la disfunción afectaría a la vía lexicosemántica.

Alexias periféricas

Incluyen las alexias por deletreo (v. anteriormente) y las alexias por negligencia. Estas últimas acostumbran a estar ocasionadas por una lesión parietal del hemisferio derecho y alteran la lectura del principio de las palabras: las sustituciones de letras conllevan la producción de otras palabras del léxico («voz» por «hoz», «via» por «lia», etc.). Es más raro observar una negligencia derecha, que se manifestaría con la alteración del final de las palabras.

BIBLIOGRAFÍA

- BEAUVOIS M.-F., DEROUESNÉ J. – Phonological alexia: Three dissociations. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1979; 42: 1115-1124.
- BENSON D.-F. – The third alexia. *Arch Neurol* 1977; 34: 327-331.
- DAMASIO A.-R. – Varieties and significance of the alexias. *Arch Neurol* 1977; 34: 325-326.
- DÉJÉRINE J. – Sur un cas de cécité verbale avec agraphie, suivi d'autopsie. *Mem Soc Biol* 1891; 3: 197-201.
- HECAEN H. – *Introduction à la neuropsychologie*. Larousse Université, París, 1972.
- SHALLICE T., WARRINGTON E.-K., MCCARTHY R. – Reading without semantics. *Quarterly Journal of Experimental Psychology* 1983; 35A: 111-138.
- WARRINGTON E.-K., SHALLICE T. – Word-form dyslexia. *Brain* 1980; 103: 99-112.

5 | APRAXIAS

«La mano es acción: agarra, crea y a veces se diría que piensa.»
Focillon

Las apraxias constituyen las alteraciones de la actividad gestual, ya se trate de «movimientos adaptados a un fin» o de la manipulación real o por mímica de objetos, que no se explican «ni por una lesión motora, ni por una lesión sensitiva, ni por una alteración intelectual» (Déjerine, 1914), y que aparecen con lesiones en ciertas zonas cerebrales.

APRAXIA IDEOMOTORA

Descrita por Liepmann (1900, 1908), afecta a los gestos simples. En la práctica, este vocablo reúne gestos denominados intransitivos, es decir, que no implican la manipulación de objetos reales. Dicha apraxia puede no aparecer en la vida cotidiana, que comporta un número de movimientos automatizados por su repetición innumerable. Por lo tanto, es el examen clínico el que detecta mejor la apraxia ideomotora y de manera muy selectiva, a nivel de los miembros superiores, donde la actividad gestual es, naturalmente, la más rica en el ser humano.

En un sujeto cuya comprensión verbal es por definición juzgada como satisfactoria para comprender la consigna, se estudiará sucesivamente la realización bajo orden verbal o bajo imitación visual de gestos, posean o no un significado. Los *gestos sin significado* son gestos arbitrarios, como hacer dos aros entrelazados con el pulgar y el índice, poner el pulgar y el índice derechos en la oreja izquierda, al mismo tiempo que el índice izquierdo sobre los labios, poner el dorso de la mano en la frente, dibujar un círculo en el aire con el índice, etc., y esos ejemplos podrían multiplicarse (fig. 5.1). Los *gestos significativos* tienen una intencionalidad comunicativa o funcional. Los primeros son gestos *expresivos* como enviar un beso, decir adiós con la mano, amenazar a alguien con el puño, hacer un saludo militar, hacer una burla con la mano en la nariz o prestar juramento. Los segundos son gestos cuya realización debe hacer la mímica de utilización de objetos, como los juegos de mímica o *pantomimas*: ciertos dirigidos hacia el cuerpo, se denominan *reflexivos*, como beber un vaso de agua, cepillarse los dientes, peinarse, coger el teléfono para escuchar o limarse las uñas; otros se denominan *no reflexivos*, como gestos de clavar un clavo, atornillar, girar una llave en una cerradura, moler café, pintar un muro o utilizar el teléfono. Además de la expresión gestual, el examinador debe estudiar la capacidad del sujeto para comprender el sentido de los mismos gestos realizados ante él.

Las alteraciones se expresan por la incapacidad de todo esbozo gestual, por la realización de movimientos inadaptados (parapraxias), por perseveraciones del mismo gesto y, a veces, por tentativas vanas de autocorrección. En algunos casos, cuando se ruega al sujeto realizar la mímica de un gesto funcional, como

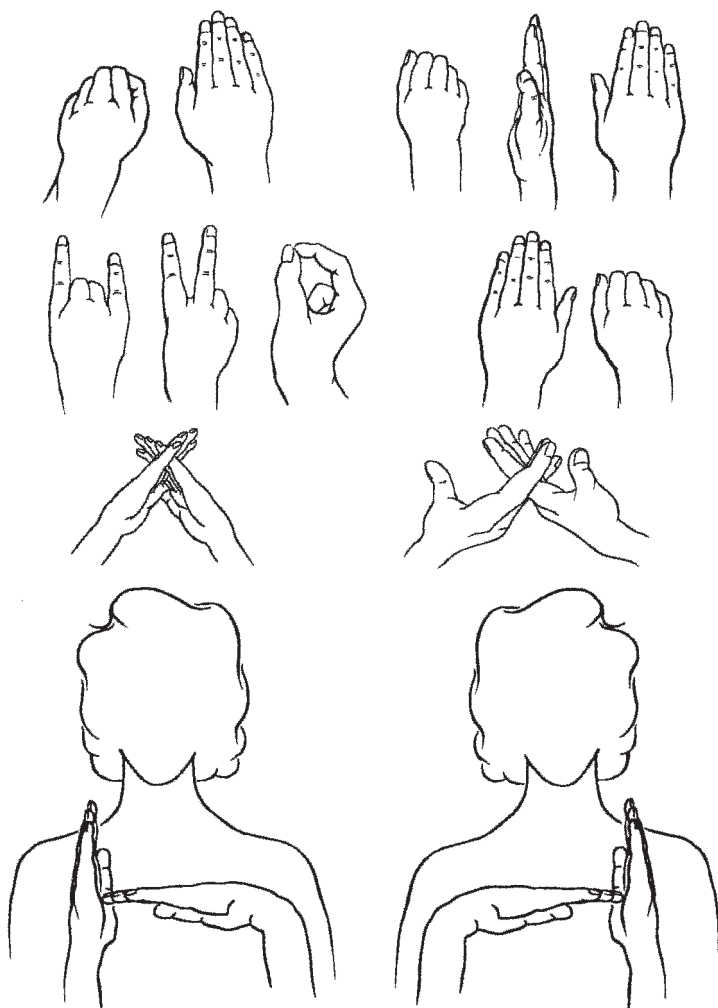


Fig. 5.1. Pruebas de imitación de los gestos del examinador (de Barbizet y Duizabo).

cepillarse los dientes, éste utiliza *un segmento del cuerpo como objeto* y se frota los dientes con el índice.

La *apraxia ideomotora* puede ser bilateral o afectar a un solo miembro; por ejemplo, al miembro superior izquierdo. La incapacidad gestual puede manifestarse sea cual sea la modalidad de solicitud del gesto. También puede dissociarse y aparecer sólo bajo orden verbal (*apraxia verbomotora*) o bajo imitación (*apraxia visomotora*).

La *apraxia ideomotora bilateral* está frecuentemente relacionada con lesiones (parietales y, en particular, del *giro supramarginal*) del hemisferio izquierdo. Con lesiones frontales, se observa una dificultad de imitación de los gestos

y de la realización de los gestos secuenciales. Dichos trastornos acompañan a las alteraciones de la programación relacionadas con lesiones frontales y, en particular, con lo que Luria había denominado la organización dinámica de los actos motores (apraxia dinámica, v. cap. 13). La naturaleza de la desorganización gestual es ciertamente muy diferente con lesiones frontales y parietales, aunque las discordancias reveladas en la literatura sobre la realidad o no de una apraxia frontal, muestran los límites de los análisis semiológicos. En todo caso, debería ser posible aislar dos tipos de apraxias frontales, una apraxia dinámica, que se integrara en las alteraciones de la programación característica del síndrome frontal, y una apraxia ideomotora por lesión del córtex motor asociativo (fig. 5. 2); así, la lesión del área motora suplementaria (izquierda) también puede ocasionar una apraxia bilateral que no se acompaña, según Heilman, de trastornos de la discriminación de los gestos por mímica (ver *Hipótesis sobre la desorganización de los gestos*, pág. 78). También se establece que las lesiones subcorticales (en particular, el tálamo, el núcleo lenticular y la sustancia blanca periventricular), puedan provocar una apraxia ideomotora.

A pesar del gran caso de Liepmann, las *apraxias unilaterales* suelen ser izquierdas. Algunas, denominadas *apraxias simpáticas*, acompañan a una afasia de Broca y podrían relacionarse con una desconexión entre el córtex motor asociativo (área 6) izquierdo y su homólogo derecho, cuyas fibras asociativas vehiculan en la porción anterior del cuerpo calloso: así, podrían dañarse por una lesión en la profundidad del lóbulo frontal. De esta manera, la apraxia existe en el lado no hemipléjico. La apraxia ideomotora unilateral izquierda *bajo orden verbal* puede relacionarse con una lesión callosa como lo había indicado Liepmann, mientras que las órdenes motoras se ejecutan correctamente desde el momento en que afectan al miembro superior derecho.

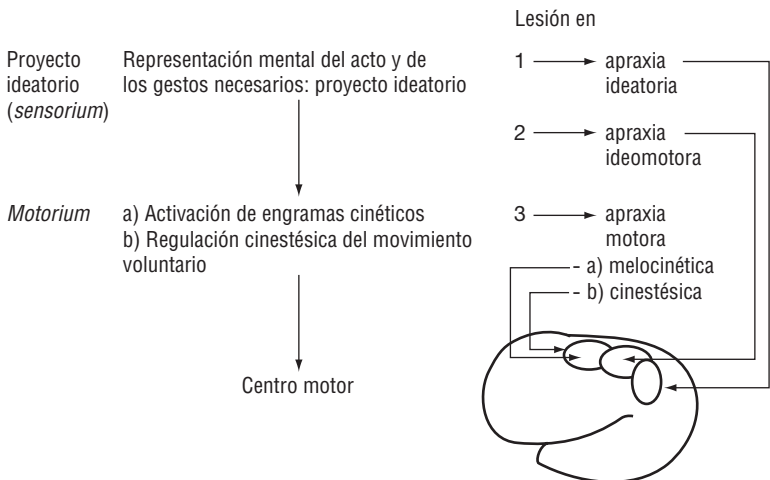


Fig. 5.2. Las principales formas de apraxias. Los términos de *motorium* y *sensorium* nos llevan a las concepciones asociacionistas y, en particular, a la de Déjerine. La topografía de la lesión propuesta es la de Liepmann y, para las apraxias motoras, la clasificación de Luria (ver *Hipótesis sobre la desorganización de los gestos*).

La ruptura del equilibrio entre los comportamientos motores de exploración sostenidos por el lóbulo parietal y los comportamientos de inhibición sostenidos por el lóbulo frontal ha conducido a Denny-Brown a oponer dos trastornos motores que califica de apraxias, aunque este término pueda discutirse: la apraxia unilateral cinética *repulsiva*, que designa la contaminación de los gestos por reacciones de rechazo, de evitación, de alejamiento del miembro de su objetivo y responde a lesiones parietales; y la apraxia unilateral cinética de *imantación*, donde se mezcla una actividad de prensión, incluso de utilización y una exaltación tónica, como si el objeto ejerciese una imantación irrefrenable convirtiendo a la mano, esclava de su contexto. Este tipo de comportamiento, que puede considerarse como una de las formas clínicas de la mano extraña, forma parte de la alteración provocada por las lesiones frontales.

APRAXIA IDEATORIA

La apraxia ideatoria designa la incapacidad para manipular objetos. Esta definición se ha oscurecido por la distinción de dos grandes variedades de apraxias, en función del paradigma «tareas simples», para las apraxias ideomotoras, y «tareas complejas», para las apraxias ideatorias, como si estas últimas implicasen obligatoriamente manipulaciones de objetos. Como es difícil afirmar la hermeticidad de las distinciones entre apraxias ideomotora e ideatoria, y si consideramos que las alteraciones de gestos por mímica tienen que clasificarse en las apraxias ideomotoras, podemos, al menos provisionalmente, aislar la apraxia ideatoria con alteraciones de gestos que impliquen manipulaciones de objetos reales, que deben identificarse perfectamente, para eliminar la perplejidad o la incoherencia manipuladora de un objeto no o mal reconocido visual y táctilmente. Podemos utilizar manipulaciones que impliquen varias secuencias de gestos, como por ejemplo meter una hoja de papel en un sobre y cerrarlo, verter el agua de un vaso en una botella con la ayuda de un embudo, utilizar una caja de cerillas para encender una vela, etc. Los gestos son inapropiados, incoherentes, desorganizados: el enfermo no sabe ya cómo abrir la caja de cerillas que manipula en todos los sentidos, llega a extraer una cerilla que frota sobre cualquier cara de la caja, etc. Se intenta imputar esos comportamientos a una desorganización de la planificación mental de los actos elementales para la realización de la acción proyectada. La frecuencia de esas apraxias en los dementes ha conducido a un número de autores, como Déjerine y Pierre Marie, a considerar que sólo las lesiones extendidas (por lo tanto, un deterioro mental) podían explicar la intensidad de esta desestructuración gestual. Sin embargo, los errores de manipulación pueden aparecer también en presencia de objetos aislados y de manipulaciones mono o plurisecuenciales, como pedir peinarse con un cepillo, llevarse una pipa a la boca, etc. Esto ha conducido a considerar el déficit del plan ideatorio como secundario a una agnosia, o a una amnesia de utilización. Así, tomando el término de apraxia de concepción, ya utilizado en particular por Déjerine, Heilman propone distinguir cuatro tipos de errores. El primero concierne al conocimiento de la acción útil-objeto: un déficit de un gesto por mímica puede, de esta manera, testimoniar una apraxia ideatoria, cuando al sujeto se le ruega mostrar cómo utiliza un destornillador y hace el

gesto de golpear con un martillo, o de una apraxia ideomotora, cuando traza de forma poco hábil vagos arcos de círculo demostrando, sin embargo, que tiene el conocimiento del gesto y que su déficit concierne a la producción del movimiento. El segundo tipo de errores concierne al conocimiento de la asociación útil-objeto, como elegir entre varios objetos un martillo, cuando se muestra al sujeto un trozo de madera con un clavo parcialmente clavado y se le pide continuar la tarea. El tercer tipo de errores concierne al conocimiento mecánico de los útiles (elegir entre varios martillos o destornilladores cuál es el más adecuado en función de la tarea). El cuarto tipo concierne al conocimiento de la fabricación de útiles, de los cuales sabemos desde Bergson que es una de las características del *Homo sapiens*, inseparable del *Homo faber*. La apraxia ideatoria está relacionada con lesiones de la parte posterior del hemisferio izquierdo y, particularmente, con la región temporoparietal.

APRAXIA MELOCINÉTICA Y APRAXIA CINESTÉSICA: ¿DOS VARIEDADES DE APRAXIA MOTORA?

Es difícil de distinguir la *apraxia melocinética* de los trastornos paréticos, y ésta se caracteriza por las dificultades para realizar movimientos finos y sucesivos como teclear o cerrar el puño después de hacer un círculo con el pulgar y el índice. Las dificultades afectan tanto a la motilidad voluntaria como a la motilidad automática, y se asociarían, según Luria, a una «desautomatización de los actos motores complejos y la puesta en marcha de automatismos elementales». Son unilaterales y suelen estar confinadas a un pequeño territorio muscular. Los movimientos pierden así su fluidez y aparecen entrecortados, sin destreza; pueden estar contaminados por «automatismos compulsivos» que se traducen por una repetición del mismo movimiento (la dificultad para teclear puede conducir al mismo dedo a reiterar un movimiento, y dicha reiteración puede observarse también en el dibujo): en los casos puros, este comportamiento con aire perseverativo no corresponde a un trastorno de la programación que concierna a las lesiones prefrontales. Esta apraxia, todavía denominada inervatoria, podría estar relacionada con una pérdida de los «engramas o de las melodías cinéticas» (secuencias de encadenamiento de la activación de las contracciones musculares necesarias para la armonía del movimiento), que obstaculizan la realización motora del acto y se observan con lesiones del área premotora (área 6) heterolateral.

Si las nociones de apraxia motora y de apraxia melocinética se confunden frecuentemente, Luria (1978) aísla otra variedad de apraxia motora relacionada con un trastorno «de la base aferente del movimiento voluntario» y que denomina «*apraxia aferente o cinestésica*». También cercana a trastornos paréticos, pero indemne en los casos puros de todo déficit motor segmentario, está relacionada con lesiones de las partes poscentrales (retrorolándicas) del córtex sensoriomotor, pero no puede explicarse solamente por alteraciones sensitivas. Dicha apraxia se caracteriza por una pérdida de la selectividad de los movimientos que, en los dedos, se manifiesta por intensas dificultades para reproducir posiciones elementales. Los dedos realizan movimientos mal diferenciados, casi atetoides, inadaptados al objetivo (p. ej., al tamaño del objeto que se quie-

re asir). El gesto es aún más torpe al realizar la mímica de la utilización del objeto o del útil, en función de la pérdida de la influencia reguladora de la vista. Esta apraxia cinestésica se distingue de la apraxia melocinética en que esta última preserva los movimientos aislados; se distingue de la apraxia ideomotora en que esta última conserva los movimientos automatizados, lo que limita su repercusión en los gestos de la vida cotidiana. Los trastornos más frecuentes se producen con lesiones del hemisferio dominante, pero se manifiestan con más nitidez en la mano opuesta a la lesión (áreas poscentrales 1, 2, 3, 5 y, sobre todo, área 7, área de asociación sensitiva situada en el lóbulo parietal superior).

Hipótesis sobre la desorganización de los gestos

La realización de un movimiento intencional supone, según Liepmann, varias etapas:

- La *concepción de un proyecto ideatorio* necesita la representación mental del acto que se desea realizar, además de la sucesión de gestos necesarios para su ejecución: éste es el papel del *sensorium motorium* (o del *sensorium* según la acepción de Déjerine), cuya alteración define la *apraxia ideatoria* o *apraxia de concepción*.

- La *transmisión de este proyecto* se haría, bien directamente a la zona motora (Liepmann) o al *motorium* (según la acepción de Déjerine, v. fig. 5.2), donde se activan los *engramas cinéticos* correspondientes al nivel de cada hemisferio, a las representaciones mentales del movimiento: es la incapacidad de transmitir el proyecto ideatorio a las estructuras motoras inferiores que definió la *apraxia ideomotora*, apraxia de transmisión concebida como la dificultad de realizar los gestos sin embargo correctamente concebidos en un proyecto ideatorio.

- La *apraxia motora* está relacionada con una lesión del *motorium* (en sentido de Déjerine) o con sus conexiones con el centro motor, lo que induce una desorganización de las actividades musculares elementales constitutivas del movimiento o de las melodías cinéticas: se trata, por lo tanto, de una *apraxia de ejecución* o *apraxia melocinética*, última etapa antes de la paresia o de la parálisis que son resultado de la lesión del centro motor. La apraxia melocinética también está relacionada con una lesión del centro motor demasiado leve para inducir una parálisis. Luria distingue la *apraxia cinestésica* de la apraxia melocinética.

Von Monakow, a quien debemos el concepto de *diasquisis* o *desaferenciación*, se opone a considerar los movimientos encerrados en centros localizados: el instinto (las necesidades vitales) suscita melodías cinéticas, cuya adquisición está menos alterada cuando responden a deseos reales de movimientos, y no a órdenes arbitrarias, y son de adquisición antigua, por lo tanto, mejor arraigadas. De esta manera, se explicaría la persistencia de ciertos movimientos o posibilidad de su realización espontánea a lo largo de las apraxias. Además, las lesiones focales observadas son demasiado dispares para admitir su especificidad topográfica y lo esencial resulta de la desactivación (desaferenciación, *diasquisis*) extendida, provocada por la lesión focal.

Según otras concepciones, donde encontramos ideas defendidas por Foix, Morlaas o Lhermitte, la fuente de la apraxia ideomotora reside en un

trastorno del tratamiento de las informaciones posturales y visoespaciales, cuya síntesis es necesaria para la puesta en marcha del movimiento, mientras que la apraxia ideatoria revela la pérdida del sentido de utilización de los objetos, incluso si éstos se denominan y se reconocen. Estas concepciones, defendidas en el primer cuarto de siglo, se dirigen hacia una concepción multifactorial de la función semántica concebida, como la convergencia de recuerdos sensoriales múltiples (visuales, táctiles, gustativos, olfatorios, cinestésicos), combinados con el impacto de la vida emocional y de la función lingüística. La función semántica es, por lo tanto, una función abierta, que va más allá de la denominación y del reconocimiento visual, que no agota el saber sobre los objetos y que no dice nada o, en todo caso, poco sobre la capacidad de los hombres para manipular. Así, la apraxia ideatoria podría aparecer como expresión de un trastorno particular de la memoria semántica que afectaría al saber hacer.

También podría distinguirse una conceptualización de secuencias de acciones (alteradas según Hecaen, en la apraxia ideatoria), un sistema particular de signos expresivos (lanzar un beso, decir adiós, etc.), cuya alteración realizaría una variación de apraxia ideomotora, de la cual otra variante sería la representada por la alteración de los gestos descriptivos y de las pantomimas.

Heilman piensa que las representaciones motoras organizadas en el tiempo y en el espacio, que podemos llamar «praxiconos» o representaciones gestuales, se almacenan en el lóbulo parietal dominante y, a continuación, deben transcodificarse en un programa motor, gracias a conexiones con el área motora suplementaria, los núcleos grises centrales y el córtex motor (fig. 5.3). Las lesiones de estas zonas (excepto el córtex motor), así como las lesiones de las conexiones entre esas zonas pueden inducir una apraxia ideomotora. De esta manera, podemos explicar que, en un apráxico, la preservación de la capacidad para reconocer el carácter correcto o incorrecto de un gesto aprendido depende de la integridad de los «praxiconos» y permitiría distinguir las apraxias parietales de las apraxias con otras localizaciones. Heilman ha dividido los «praxiconos» en dos tipos: de entrada, que permiten el reconocimiento de los gestos, y de salida, que facilitan su ejecución: así, se ha observado un apráxico bajo imitación, capaz de reconocer los gestos (lo que sugeriría la integridad de los praxiconos de entrada y la localización de la lesión entre los praxiconos de entrada y de salida), la preservación de los gestos por mímica bajo orden, lo que sugeriría que los «praxiconos» de salida estaban intactos y activados por el lenguaje (fig. 5.4). Además, al igual que en la afasia, la cual puede alterar la comprensión respetando la repetición, la incapacidad de reconocer los gestos mimados (pantomimagnosia) puede coexistir con la preservación de la imitación de gestos. En los afásicos, la pantomimagnosia se asocia frecuentemente con un trastorno de la comprensión de la lectura: la comprensión de los gestos podría representar el estadio prelingüístico de la comprensión de textos (Varney).

En cuanto a la apraxia ideatoria, ésta puede revelarse de una desorganización de un plan ideatorio alterando la secuencia de una serie de actos elementales, y se observa fácilmente en la demencia de Alzheimer o en la confusión. También puede tratarse de una apraxia conceptual en relación con la manipulación de los objetos (ver anteriormente).

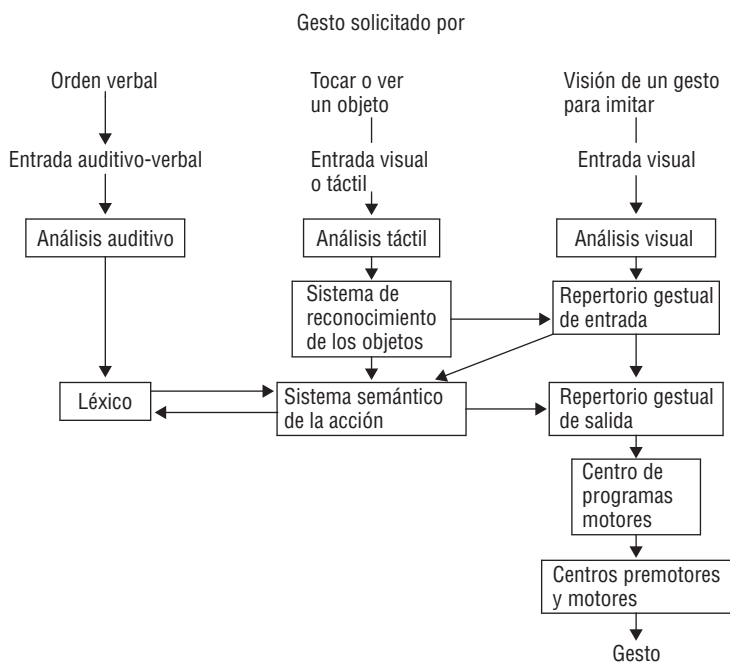


Fig. 5.3. Modelo (simplificado) propuesto por Rothi et al. para explicar la producción de los gestos. El repertorio de los gestos se llama «praxiconos». El centro de los programas motores permite la transcodificación de las representaciones gestuales (v. fig. 5.4).

APRAXIA CONSTRUCTIVA

La *apraxia constructiva* designa la alteración de otra capacidad humana, la de construir, es decir, de juntar elementos en dos o tres planos del espacio. El hombre que dibuja al niño, el dibujo de un jardín o el esbozo de un detalle arquitectónico, la construcción de maquetas o de moradas, entre otros miles de ejemplos, necesitan el despliegue de una competencia constructiva que asocia el manejo de datos visoperceptivos y visoespaciales, ordenados en un proyecto que se crea gracias a la actividad motora: Kleist hablaba así de las asociaciones cinesteso-ópticas.

La puesta en evidencia de una apraxia constructiva se realiza pidiendo al sujeto, bajo orden e imitación, que dibuje un cuadrado, un cubo, una casa o una bicicleta. También podemos ayudarnos de bastones o cerillas o de la realización de un puzle, así como del test de praxias tridimensionales de Benton (figs. 5.5 y 5.6).

La apraxia constructiva refleja una lesión parietal que puede afectar a uno u otro hemisferio: la distinción de la literalidad de la lesión no es evidente, incluso si fuese lógico considerar que las apraxias constructivas derechas deberían

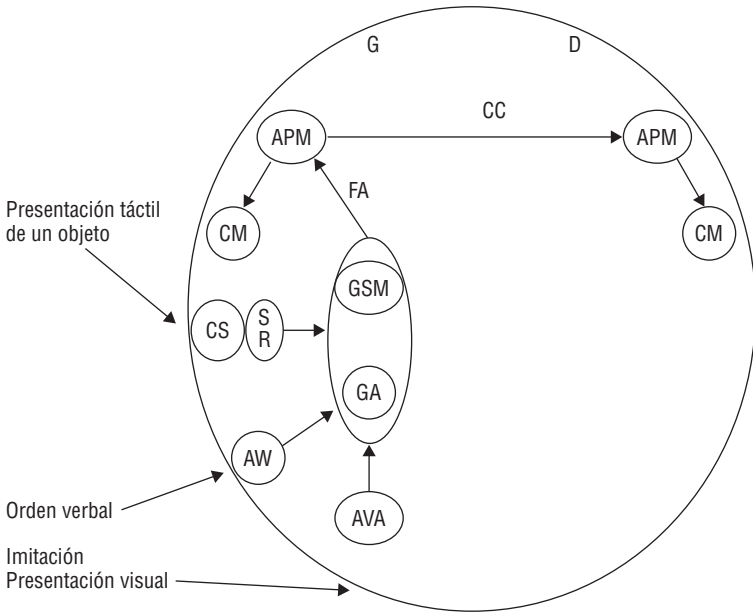


Fig. 5.4. Esquema de la apraxia ideomotora (modificado de Heilman). APM, área pre-motora (córtex motor asociativo y, en particular, área motora suplementaria, lugar de transcodificación de los praxiconos en programas motores); AVA, área visual asociativa; AW, área de Wernicke; CC, cuerpo calloso; CM, córtex motor; CS, córtex somestésico; D, hemisferio cerebral derecho; FA, fascículo arqueado que permite las conexiones entre las áreas parietales y el APM; GA y GM, giro angular y giro supramarginal (lugares del almacenamiento de las representaciones gestuales o de los praxiconos); I, hemisferio cerebral izquierdo; SR, sistema de reconocimiento táctil de los objetos. Una lesión parietal induce una apraxia ideomotora que altera conjuntamente la realización y la comprensión de los gestos, por destrucción del repertorio de las representaciones gestuales. Una lesión de FA induce una apraxia ideomotora que respeta la comprensión de los gestos, y los «praxiconos». Una lesión corticosubcortical de las áreas motora y premotora izquierdas (produciendo una hemiplejía derecha con afasia de Broca) entraña una apraxia ideomotora izquierda (apraxia simpática) por lesión de las fibras callosas en su origen. Una lesión del CC ocasiona una apraxia ideomotora izquierda por déficit de la transferencia interhemisférica entre la APM izquierda y la APM derecha, entre el APM izquierdo y el APM derecho, al igual que una lesión de la sustancia blanca del lóbulo frontal derecho (destruyendo las fibras callosas en su emergencia) o del APM derecho.

asociarse a trastornos visoespaciales propios de las lesiones del hemisferio derecho. De esta manera, una apraxia constructiva, durante la cual existe una amputación de una mitad (habitualmente la mitad izquierda del dibujo), es el producto de una lesión del hemisferio menor (habitualmente del hemisferio derecho). El fenómeno de enlace al modelo, que conduce al enfermo a inscribir su dibujo en el interior del del examinador (*closing in*), es una manifestación de

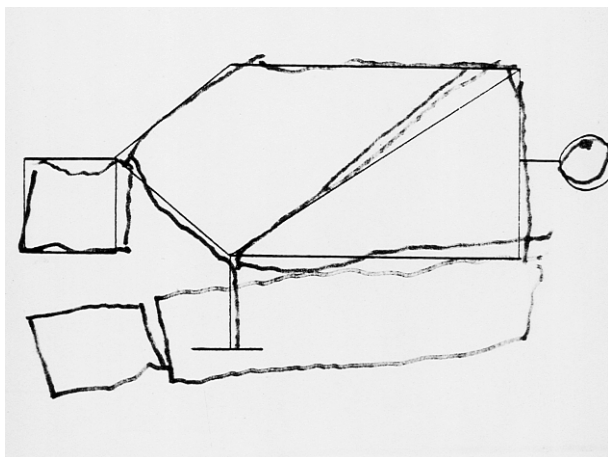


Fig. 5.5. Apraxia constructiva. Intento de copia con fenómeno («closing in») de unión al modelo.

lesiones del hemisferio izquierdo. La existencia de un modelo o la ayuda a través de marcas (como unos puntos en la cima del cubo) pueden mejorar los resultados de los pacientes con lesión en el hemisferio izquierdo. La lateralización a la izquierda de la lesión es compatible con la preservación de ciertas capacidades de aprendizaje. También se ha querido oponer las apraxias «ideatorias» a las lesiones izquierdas, que experimentaban esencialmente un trastorno de la programación, mientras que las apraxias por lesión derecha se revelaban a partir de una desorganización espacial.

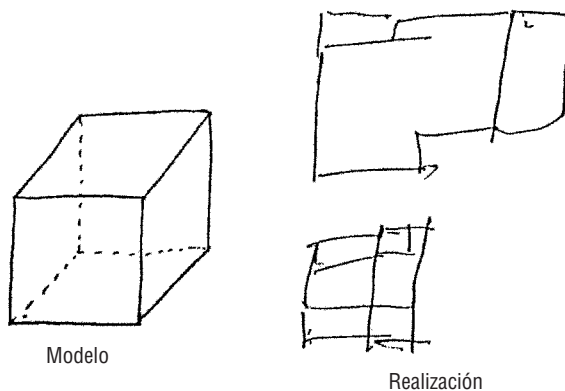


Fig. 5.6. Apraxia constructiva (lesión parietal del hemisferio izquierdo) (de R. Gil, *Neurologie pour le praticien*, Simep, París, 1989).

APRAXIA DEL VESTIDO

La apraxia del vestido es un trastorno singular que aparece, como lo había señalado Pierre Marie y posteriormente Brain, en ausencia de apraxia ideatoria o ideomotora: se trata, por lo tanto, de un tipo particular de apraxia reflexiva (puesto que el cuerpo es el objeto), pero que concierne solamente a la actividad del vestido, de la cual sabemos el lugar que ocupa desde el nacimiento hasta la muerte en la mayoría de los grupos culturales de la humanidad. Decir que «el hábito no hace al monje» testimonia la función de identidad del vestido y la mezcla de destreza automatizada y de creación que constituye este conjunto de gestos que acompaña cotidianamente la vida de los seres humanos. La *región posterior del hemisferio derecho* es el lugar de convergencia de las informaciones visuales, espaciales y motivacionales necesarias para el despliegue de esta actividad: el sujeto que tiene una lesión en esta región contempla enigmáticamente su vestido, lo gira y lo vuelve a girar, puede ponerse, a fuerza de ensayos y de errores, una de las mangas en uno u otro brazo, para renunciar finalmente a ponerse la otra manga que cuelga en su espalda, como un problema que se ha convertido en irresoluble (fig. 5.7). Ponerse un pantalón, los zapatos o confec-



Fig. 5.7. Apraxia del vestido.

cionar el nudo de una corbata ofrecen los mismos obstáculos; el orden de las prendas no está ya conceptualizado y el enfermo, frente a su ropa, llega a vestirse con un atavío tristemente burlesco. En casos leves, su puesta en evidencia necesita que la ropa se presente al enfermo de manera inhabitual (p. ej., dándole la vuelta a una de las piernas del pantalón o a una de las mangas de la chaqueta). La apraxia del vestido se asocia frecuentemente a una apraxia constructiva. También puede asociarse a una hemiasomatognosia: podemos considerar que guarda su identidad semiológica, cuando afecta al acto de vestir del cuerpo en su totalidad. Probablemente, se trata sólo de un modo particular de la hemiasomatognosia, cuando el cuerpo izquierdo se ignora por el hecho de que éste está cubierto por la sábana o una ropa. La apraxia del vestido es frecuente en la enfermedad de Alzheimer.

APRAXIA DE LA MARCHA

La apraxia de la marcha designa, en un enfermo no parético, la incapacidad de disponer convenientemente de sus miembros inferiores: el sujeto ya no puede avanzar sus miembros inferiores alternativamente, o lo hace de manera rudimentaria con una tendencia a la retropulsión. Este trastorno también recibe el nombre de ataxia frontal, y puede observarse no solamente en los tumores frontales o frontocallosos, sino también en las hidrocefalias o en personas ancianas y dementes. Por otra parte, la distinción puede ser semiológicamente difícil entre las alteraciones que afectan a la programación motora de un objeto ideatorio típicamente preservado y un trastorno de la motilidad automática, como ocurre en las alteraciones de la marcha y del equilibrio observadas en el parkinsoniano.

La apraxia de la marcha permite evocar también otros dos tipos de apraxias. La *apraxia ideomotora de los miembros inferiores* (hacer el gesto de golpear un balón, dibujar un ocho con el pie que está levantado por encima de los pies de la cama) puede acompañar a una apraxia ideomotora uni o bilateral de los miembros superiores. La *apraxia truncopedal* afecta a los movimientos axiales y bilaterales del cuerpo: girarse en la cama, acostarse, y como maniobra de examen, realizar la «posición del boxeador». La autonomía de esta apraxia está en discusión: algunos piensan que acompaña siempre a una apraxia ideomotora por lesión del hemisferio dominante para el lenguaje.

APRAXIA BUCOFACIAL

La apraxia bucofacial acompaña fácilmente a la suspensión del lenguaje del anártrico y del afásico global o a la desintegración fonética del afásico de Broca. En efecto, es sorprendente constatar que los músculos que compiten en la realización de la expresión verbal (boca, lengua, carrillos, respiración) se vean en la imposibilidad de generar voluntariamente movimientos con fin no lingüístico, mientras que esos movimientos se preservan cuando aparecen de manera automática. De este modo, bajo orden verbal o bajo imitación, intentamos

pedir al enfermo que saque la lengua, muestre los dientes, frunza o se chupe los labios o chasquee la lengua; la parte superior de la cara y, sobre todo, los movimientos de los párpados, suelen estar respetados. Estas alteraciones presentan alguna analogía con el componente apráxico de los trastornos de la realización fonética. No obstante, una apraxia bucofacial puede, aunque raramente, aparecer durante una afasia de conducción o de Wernicke. La apraxia bucofacial se asocia frecuentemente a una apraxia ideomotora, más que a una apraxia ideatoria. La apraxia unilateral cinética de imitación se acompaña siempre, según Hecaen, de una apraxia bucofacial.

APRAXIAS PALPEBRALES

Las apraxias palpebrales pueden concernir al cierre o a la apertura de los ojos.

Una *incapacidad para cerrar los ojos* con persistencia del reflejo de la córnea, del reflejo coeleopalpebral e incluso del reflejo de defensa puede testimoniar una parálisis supranuclear como una apraxia del cierre de los ojos. Una abolición del fenómeno de Bell (desviación hacia arriba de los ojos durante su cierre) y una paresia de las sacudidas (movimientos oculares rápidos que permiten dirigir la mirada hacia objetivos sucesivos) que induce un espasmo de fijación son argumentos a favor de una parálisis supranuclear que acompaña a lesiones severas de las neuronas del córtex motor tanto en infartos bioperculares, como en la esclerosis lateral amiotrófica o como en la enfermedad de Creutzfeldt-Jacob. En las apraxias debe respetarse la frecuencia de los parpadeos palpebrales espontáneos, así como la motilidad facial espontánea; tales hechos podrían observarse en las lesiones del *giro supramarginal* del hemisferio dominante, al igual que en el lóbulo frontal y en ciertas apraxias del desarrollo asociadas a un retraso mental. Las apraxias frontales podrían parecerse a las apraxias cinéticas y manifestar una incapacidad de inhibir la apertura de los ojos, provocada por las estimulaciones visuales.

La *apraxia de la apertura de los ojos* aparece en ausencia de blefarospasmos y se acompaña, en las tentativas de la apertura de los ojos, de una contracción de los músculos frontales. Este trastorno puede observarse en afecciones del sistema extrapiramidal: corea de Huntington, síndrome de Shy-Drager, parálisis supranuclear progresiva, enfermedad de Parkinson. Por lo tanto, ¿se trata de una apraxia o de un trastorno motor que podría interpretarse como una acinesia de la apertura palpebral, o como una inhibición involuntaria de los músculos que levantan los párpados? No obstante, esta misma incapacidad para abrir los ojos también ha podido observarse en lesiones corticales bilaterales o sólo del hemisferio derecho y, en particular, del lóbulo parietal.

Todavía existe el problema de saber si es posible reducir la apraxia de la apertura y del cierre de los ojos a una disociación automático-voluntaria de los movimientos palpebrales que altera la iniciación voluntaria del movimiento de los párpados. El término de apraxias de apertura y cierre de ojos reagrupa trastornos compuestos tanto de aspectos motores como apráxicos.

MANO(S) EXTRAÑA(S)

El concepto de *mano extraña* reúne hechos dispares. Además de la mano extraña por «asomatognosia» (v. cap. 10), pueden individualizarse varios trastornos. La *dispraxia diagonística*, descrita después de la sección del cuerpo calloso por Akelaïtis, designa un comportamiento conflictivo intermanual, caracterizado por movimientos de una mano que realizan la acción inversa, de lo que es o debe ser hecho por la otra mano. Por lo tanto, existe un «conflicto» entre el acto que el sujeto quiere hacer y el acto que realiza al mismo tiempo una mano, frecuentemente la izquierda: así, la mano izquierda pone en el mostrador del panadero el pan que el sujeto acababa de coger con la mano derecha; también, por ejemplo, el sujeto que tiene sed y desea beber, llena un vaso con su mano derecha y después la otra mano lo toma y lo vacía. Este comportamiento traduce una alteración de la transferencia interhemisférica por sección callosa, lo que entraña una ignorancia de un hemicuerpo en relación con el otro.

El *signo de la mano extraña* ha sido descrito por Brion y Jedynak para designar la incapacidad del paciente para reconocer una de sus manos, cuando se sitúa en la otra mano fuera del control de la vista. (De esta manera, cuando se le pidió que se vistiese, un paciente se agarró una mano con la otra, detrás de la espalda, y dijo al examinador: «¡Deje mi mano, impide que me vista!»). El sujeto decía que tenía una mano, pero no la reconocía como suya. Observado con lesiones callosas, este signo testimonia además la ignorancia y la extrañeza de un hemicuerpo en relación con el otro, con motivo de una desconexión interhemisférica. Más tarde, el signo de la mano extraña ha designado la tendencia irrefrenable de una mano a explorar el contexto buscando a tientas, cogiendo, agarrando, manipulando los objetos encontrados. Cuando se le llama la atención al sujeto sobre su comportamiento manual, éste declara que es involuntario, que la mano reacciona por ella misma y puede existir una personificación de la mano, de la cual el sujeto puede hablar como de un niño. La mano afectada suele ser la dominante. Las lesiones afectan a la parte anterior del cuerpo calloso y a la región frontal, incluyendo el área motora suplementaria, la parte anterior del giro cingular y el córtex prefrontal medial. Según la concepción de Goldberg, el córtex premotor lateral orientado hacia el mundo exterior se libera de la influencia inhibitoria del área motora suplementaria homolateral (ASM) lesionada y de la ASM heterolateral desconectada por lesión callosa. El comportamiento de la mano puede calificarse de caprichoso, puede recordar a la apraxia de imitación de Denny-Brown o puede realizar una utilización compulsiva de los objetos, formando parte del cuadro del síndrome de dependencia al contexto descrito por Lhermitte (v. cap. 13). Es posible la asociación con un *grasping*.

El concepto de la mano extraña se ha extendido a la *desaferentación* sensitiva de una mano atáxica e inanimada de movimientos anormales. La degeneración corticobasal puede provocar una mano extraña con movimientos anormales, ya sean de tipo postural o más elaborados para relacionarlos con la lesión parietal y frontal (en particular, el área motora suplementaria).

BIBLIOGRAFÍA

- DOODY R.-S., JANKOVIC J. – The alien hand and related signs. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1992; 85: 806-810.
- GOLDSTEIN J.-E., COGAN D.-G. – Apraxia of lid opening. *Arch Ophthalmol* 1965; 73: 155-159.
- HABIB M., ALICHERIF A., BALZAMO M. *et al.* – Caractérisation du trouble gestuel dans l'apraxie progressive primaire. *Rev Neurol* 1995; 151(10): 541-551.
- HECAEN H. – Les apraxies idéomotrices. Essai de dissociation. In: *Du contrôle moteur à l'organisation du geste*, H. Hecaen et M. Jeannerod, Masson, Paris, 1978.
- HEILMAN K.-M., ROTH L.-J.-G. – Apraxia. In: *Clinical Neuropsychology*, K. M. Heilman et E. Valenstein, Oxford University Press, Oxford, 1993.
- JOHNSTON J.-C., ROSENBAUM D.-M., PICONE C.-M., GROTTA J.-C. – Apraxia of eyelid opening secondary to right hemisphere infarction. *Neurology* 1989; 25: 622-624.
- KRACK P., MARION M.-H. – Caractérisation «Apraxia of lid opening», a focal eyelid dystonia: clinical study of 32 patients. *Mov Disord* 1994; 6: 610-615.
- LE GALL D., AUBIN G. – *Apraxies et désordres apparentés*. Société de neuropsychologie de langue française, 1993.
- LEVINE D.-N., RINN W.-E. – Optic sensory ataxia and alien hand syndrome after posterior cerebral territory infarction. *Neurology* 1986; 36: 1094-1097.
- PONCET M., CECCALDI M. – Dyspraxie diagnostique et main étrangère (main capricieuse): deux comportements gestuels distincts. In: *Apraxies et désordres apparentés*, D. Le Gall et G. Aubin. Société de neuropsychologie de langue française, 1993.
- RILEY D.-E., LANG A.-E., LEWIS A. *et al.* – Cortical-basal degeneration. *Neurology* 1990; 40: 1203-1212.
- ROSS RUSSELL R.-W. – Supranuclear palsy of eyelid closure. *Brain* 1980; 103: 71-82.
- ROTH L.-G., OCHIPA C., HEILMAN K.-M. – A cognitive neuropsychological model of limb praxis. *Cognitive Neuropsychology* 1991; 8: 443-458.

6 | ACALCULIAS

«La brisa de la falsedad no atañe de ningún modo al número;
pues la falsedad combate y odia su naturaleza,
mientras que la verdad es propia y connatural al número.»

Philolaos

Los números están hechos de cifras recopiladas en un *léxico* (doce, 12), unidos entre sí por unas *reglas sintácticas* (trescientos veintiuno, 321), que se benefician, tanto en su *comprensión* como en su *producción*, de varios tipos de significantes (o notaciones) de las cuales se utilizan esencialmente dos: la *notación verbal*, utilizada oralmente y por escrito, y la *notación árabe*, utilizada por escrito. Estos dos tipos de notaciones se benefician de una *transcodificación* mutua que permite pasar de un sistema al otro. Los números permiten *cálculos* expresados bajo forma de *signos aritméticos*, que pueden ser nombrados (multiplicar), leídos o escritos verbalmente (menos, más, etc.) o simbólicamente ($-$, $+$, $=$, etc.), permitiendo realizar las cuatro operaciones básicas. Estas operaciones pueden efectuarse mentalmente y por escrito, utilizando una *disposición espacial* rigurosa como la alineación secuencial desde la derecha hacia la izquierda de unidades, decenas, centenas, etc., junto a un alineamiento vertical de cada clase lexical numérica, por ejemplo, con la adición.

Una acalculia o una discalculia pueden, por lo tanto, proceder de mecanismos múltiples, incluso compuestos. La clasificación propuesta por Hecaen *et al.* (1961) puede proporcionarnos la matriz de las situaciones encontradas en clínica y que conducen a distinguir:

- Acalculias en relación con los trastornos de la lectura y de la escritura de los números, relacionados o no con una alexia o una agrafia verbales, a veces denominadas acalculias afásicas.
- Acalculias espaciales.
- Trastornos del cálculo en sí mismo o anaritmética, estas últimas en posible correspondencia con la acalculia primaria según la acepción de Berger (1926), opuestas a las acalculias secundarias con trastornos del lenguaje, de la memoria, de la atención o de otras alteraciones cognoscitivas.

ACALCULIAS AFÁSICAS Y DÉFICIT DE COMPRENSIÓN Y PRODUCCIÓN ORAL DE NÚMEROS

Alexias y agrafias para cifras y números

La incapacidad para leer y escribir los números acompaña *con frecuencia, pero no constantemente, a una afasia* y puede asociarse a una apraxia ideatoria o ideomotora, a trastornos visoconstructivos, a una alexia para las palabras y las

letras, y a una agrafía. Pero son posibles disociaciones entre la lectura y la escritura de las cifras, por un lado, y de las letras y de las palabras, por otro. Así, podemos observar una incapacidad selectiva de la comprensión escrita de los números, tanto en notación verbal como en notación árabe, contrastando con una comprensión normal de las palabras escritas. De igual modo, se ha podido observar una agrafía para las palabras y las letras coexistentes con una preservación de la escritura de las cifras y de los números. Si la mayoría de las alexias y de las agrafias son mixtas (letras, nombres), también podemos observar alexias verbales aisladas, alexias numerales aisladas, agrafias verbales aisladas y agrafias aisladas para los números.

La *alexia de los números* puede ser global o afectar a las cifras aisladas (lo que puede considerarse comparable a la alexia literal) o incluso también a los números con pérdida del significado de la posición de las cifras, omisión e inversión. De igual modo, podemos distinguir una *agrafia para las cifras aisladas* y una *agrafia para los números* (fig. 6.1). La alexia y la agrafia para las cifras podrían corresponder a una lesión léxica, mientras que la alexia y la agrafia para los números podrían corresponder a una lesión de los procesos sintácticos numéricos que permitan la combinación de las cifras en números. Pero se han observado otras disociaciones:

- Alteración de la comprensión de los números escritos en notación verbal («entre las cifras siguientes, ¿cuál es la mayor, trescientos cuarenta y ocho o doscientos cincuenta y nueve?»), que contrasta con la preservación de la comprensión de los números escritos en notación árabe (348 y 259).

- Alteración de la comprensión de los signos aritméticos escritos, que contrasta con la preservación de la comprensión de los números escritos, sea cual sea el sistema de notación, observándose también el mismo contraste en escritura y en denominación (en dos pacientes con una afasia amnésica y de conducción).

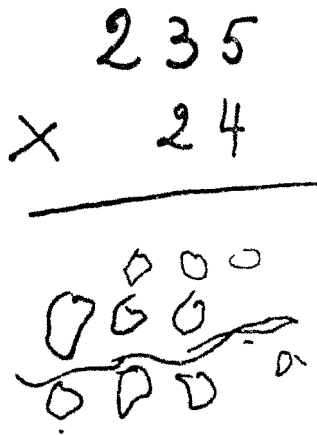


Fig. 6.1. Multiplicación ejecutada por un enfermo agráfico para los números. Podemos observar que la disposición espacial de la multiplicación está preservada (de H. Hecaen, *Rev Neurol*, 1961; 105 (2):85-103).

Las lesiones observadas en las alexias y en las agrafias para las cifras y los números afectan más bien al hemisferio izquierdo: en caso de asociación a una afasia, las lesiones pueden extenderse, pero la alexia y la agrafia para los números parecen relacionarse selectivamente con lesiones del lóbulo parietal y, en particular, del giro angular izquierdo, aunque es posible una lesión asociada al lóbulo parietal derecho.

Trastornos de comprensión y producción oral de números

La comprensión oral de los números puede estar deteriorada (con un fracaso en las comparaciones de números presentados verbalmente), mientras que los números escritos en cifras árabes pueden compararse fácilmente y con ausencia de trastornos de la comprensión general.

La producción de los números puede alterarse en la lectura (alexia), en la escritura (agrafia), pero también oralmente, con afasias fluentes, sustituciones de números por otros que deben considerarse como parafasias: los resultados de los sujetos en el cálculo están alterados, mientras que las capacidades de cálculo están preservadas intrínsecamente. Así ocurriría con un paciente en el que la lectura de los números en cifras árabes estaba preservada y que, frente al problema escrito « $4 + 5$ », escribía «5», decía «8», pero en elección múltiple, indicaba la respuesta correcta: «9». El estudio de la transcodificación de los números (del código árabe al código verbal e inversamente) ha podido mostrar que los errores de las afasias de Broca evocan un déficit morfosintáctico (con desorden de las clases léxicas: *trece* \rightarrow 3; $15 \rightarrow$ 50), mientras que en la afasia de Wernicke los errores se encuentran en el cuadro de la misma clase léxica (*doce* \rightarrow 11).

ACALCULIAS ESPACIALES

Se caracterizan por el trastorno del posicionamiento espacial de los números, que el sujeto escribe antes de realizar el cálculo que se le pide, mientras que el principio en sí mismo del cálculo se conserva, como lo testimonia la preservación habitual del cálculo mental. Los errores no dependen ni del tipo de cálculo, ni de su complejidad. La acalculia espacial es frecuente (dos veces sobre tres, según Hecaen y cols.) asociada a una agnosia espacial unilateral izquierda y, por lo tanto, es lícito pensar que los errores provienen de la omisión de la parte izquierda de los números y de las operaciones aritméticas. El problema es saber si todas las acalculias espaciales se deben a una heminegligencia o existen trastornos espaciales específicos para el cálculo. También nos falta señalar que las acalculias espaciales pueden asociarse a alteraciones visoconstructivas, a una apraxia del vestido, a agnosias espaciales (en particular, a una planotopocinesia), a una dislexia de tipo espacial, o a una hemiasomatognosia. La existencia de disociaciones entre esos trastornos y las acalculias espaciales muestra que es difícil considerar esas acalculias como una simple consecuencia de los trastornos asociados. Las lesiones afectan a las regiones posrolándicas (en particular, parietooccipitales) del hemisferio derecho, pero también se han podido observar lesiones bihemisféricas.

Tabla 6.1. Plan del examen de las capacidades de cálculo

Previamente al examen del cálculo, es necesario determinar si existe o no una afasia (con o sin trastorno de la comprensión, con o sin parafasias en el lenguaje escrito y oral) o una apraxia constructiva, una agnosia espacial unilateral o una planotocinesia con un síndrome demencial.

1) Lectura en voz alta (B21, B22) asociada al estudio de la comprensión escrita (A11, A12) de las cifras y números en notaciones verbal y árabe pidiendo que diga, entre dos pares de cifras, cuál de las dos cifras es la más grande y haciendo designar las cifras y los números presentados visualmente.

Pedirle que lea: 7, 9; 28, 31; cincuenta y nueve, veintitrés; 102, 943.

Preguntar en cada uno de los pares, cuál es el más grande. Si es necesario, hacer en cada uno de los pares una prueba de designación oral.

2) Estudio de la comprensión auditivoverbal (A21) de las cifras y números dichos al paciente, preguntándole, ante varios pares de cifras, cuál es el más grande (3 y 9; 37 y 29; 71 y 68; 302 y 179).

3) Repetición de cifras y números (B21).

4) Escritura en notación verbal y árabe de cifras y números dictados y copiados (B111, B112, B121, B122). Intentar distinguir los errores lexicales (ejemplo: 12, 21) y los errores sintácticos (ejemplo: 12, 102).

5) Pedir al sujeto que lea y escriba los signos de las operaciones básicas bajo forma verbal (más, menos, etc.) y bajo forma simbólica (+, -, etc.) y explicarlos (A22, B13, B23).

6) Transformación de la notación árabe en notación verbal y a la inversa (c) (p. ej., ¿8? ¿12? ¿treinta y dos? ¿siete?).

7) Evaluación del sistema semántico de la representación de los números pidiendo que realice al lado de las cifras el número de puntos correspondientes (p. ej., 7).

8) Cálculo mental y escrito para las cuatro operaciones básicas. Apremiar la rapidez de cálculo. Intentar analizar los errores (¿el déficit de ciertas operaciones es selectivo o global?, ¿la disposición espacial es correcta?, ¿los procedimientos del cálculo están preservados para las «que se llevan» y la alineación de cifras con los desplazamientos necesarios?, ¿las tablas de multiplicación se conocen o están olvidadas o memorizadas pero mal aplicadas?).

9) Hacer operaciones en serie (números obtenidos restando 7 cada vez, a partir del número 100). Evaluar el *span* verbal y la resolución de problemas aritméticos como los propuestos en la WAIS.

Las indicaciones compuestas de una letra seguida de dos o tres cifras (p. ej., B21) nos remiten a la figura 6.3, donde se especifican las etapas para el examen de las capacidades de cálculo.

ANARITMÉTICA

La anaritmética o acalculia primaria designa las alteraciones que afectan a la puesta en marcha de las operaciones aritméticas: memorización de los hechos aritméticos (tablas, en particular, de multiplicación), utilización de cantidades

«que se llevan» y otros procedimientos de cálculo. La anaritmética puede asociarse a una afasia, a un déficit visoconstructivo, a un déficit cognoscitivo global, a una alexia verbal o a una indistinción derecha-izquierda.

El déficit del cálculo puede ser selectivo con preservación de las capacidades de recuerdo y de empleo de los procedimientos de cálculo, contrastando con un gran enlentecimiento para realizar las operaciones aritméticas. La anaritmética puede afectar de manera disociada a ciertas capacidades de cálculo: alteración de las capacidades de multiplicación y de división, con preservación de la adición y de la sustracción; lesión selectiva de la utilización de las «que te llevas» o incapacidad de realización de las multiplicaciones con varias cifras, con ausencia del desplazamiento de una columna hacia la izquierda de cada resultado intermediario; incapacidad para hacer sumas escritas con preservación de la sustracción y, en el mismo enfermo, integridad del cálculo mental. Las diferentes variedades de anaritmética coexisten en general con lesiones del hemisferio izquierdo, parietotemporal o parietooccipital, y la implicación del giro angular parece desempeñar un papel esencial. La acalculia del síndrome de Gerstmann se ha podido describir como una anaritmética, o como una acalculia espacial (v. pág. 60), pero ese síndrome es un conjunto compuesto y no una entidad clínica (de ahí que Benton la considerara como una «ficción»). En todo caso, la acalculia no comporta en ese síndrome ninguna especificidad, puesto que una anaritmética también puede deberse a alteraciones visoconstructivas asociadas, o puede ser de tipoagrafoaléxico. Las lesiones frontales preservan, en general, las operaciones elementales, pero alteran las operaciones complejas y la resolución de problemas, así como las operaciones en serie (restar de 7 en 7 a partir de 100; Luria, 1978), pero no se trata de trastornos específicos del cálculo (v. cap. 13). No obstante, lesiones que afectan a F1 y F2 pueden inducir una acalculia asociada a una agrafia: la agrafia, en el caso de Toghi y cols., respetaba la escritura de los números, y la acalculia era una anaritmética con una incapacidad selectiva para las multiplicaciones y las divisiones, relacionadas con las dificultades de recordar las tablas y posteriormente aplicarlas.

Entre los modelos cognoscitivos propuestos para explicar las acalculias (fig. 6.2), McCloskey (1987) postula una organización en tres sistemas, de los cuales dos son el *sistema de comprensión de números* (en notación árabe y verbal) y el *sistema de producción de los números* (en notación árabe y verbal). Cada sistema de notación comporta un almacén léxico (3, 2, etc.) y las reglas sintácticas que permiten combinarlas (23, treinta y dos, etc.). La notación árabe se escribe y la notación verbal es, a la vez, escrita y oral. Nos falta el *sistema de cálculo*, que contiene las herramientas necesarias para la interpretación de los símbolos matemáticos, para la recuperación en memoria de los hechos aritméticos (tablas en particular de multiplicación), y para la puesta en marcha de los procedimientos de cálculo. Estos tres sistemas están unidos por el *sistema semántico de la representación de los números* (fig. 6.3). La existencia de una disociación entre el cálculo mental y el cálculo escrito podría sugerir (McNeil y cols., 1994) que en el interior del sistema de cálculo existen dos subsistemas, uno visual para el cálculo escrito, notación árabe, y un calculador verbal, mientras que un canal independiente permitiría la transcodificación de los números de una notación a otra. Por otra parte, como se ha constatado en un enfermo afásico y acalculico una preservación de las aproxi-

SISTEMA DE CÁLCULO (¿doble?, visual y verbal)

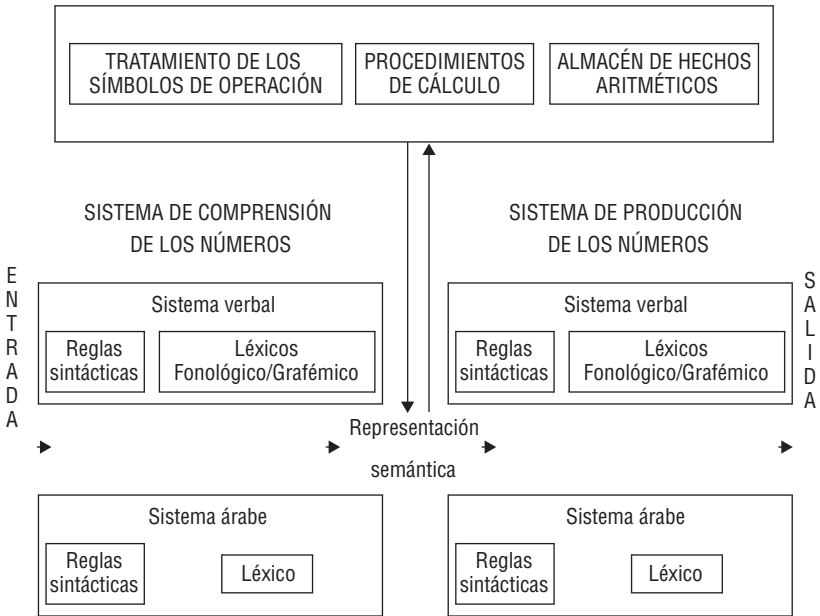


Fig. 6.2. *Modelo de la organización del cálculo, según McCloskey.* McNeil y Warrington proponen un doble sistema de cálculo, visual y verbal. Junto a este sistema de cálculo podría tener lugar una conversión analógica permitiendo, por la estimación de las cantidades, un segundo modo de cálculo: el cálculo aproximativo. La transcodificación numérica del código árabe al código verbal podría efectuarse atendiendo a unas reglas sintácticas (codificación asemántica del modelo de DeLoche y Seron), o después de la articulación sobre una representación semántica. También podemos pensar que los signos de las operaciones deben encontrarse en un sistema de comprensión distinto antes de aplicarse a nivel del cálculo.

maciones (« $2 + 2 = 5$ » se aceptaba como exacto, pero errores más raros, por ejemplo « $2 + 2 = 9$ », se rechazaban), Dehaene y Cohen (1991) han postulado dos sistemas de cálculo mental: uno para el cálculo exacto, que necesita el tratamiento de las representaciones simbólicas de las cifras y que permite el cálculo exacto, y otro, para la manipulación de magnitudes numéricas aproximativas bajo forma analógica. Así podría explicarse, en lesiones izquierdas masivas, la preservación de capacidades limitadas de cálculo (la intuición matemática) del hemisferio derecho.

Por último, algunos consideran que las acalculias no existen en forma de trastornos específicos del cálculo, sino que son la consecuencia de alteraciones asociadas, ya se trate de alteraciones instrumentales (afasia, agnosias espaciales, apraxia constructiva) o de un deterioro intelectual global.

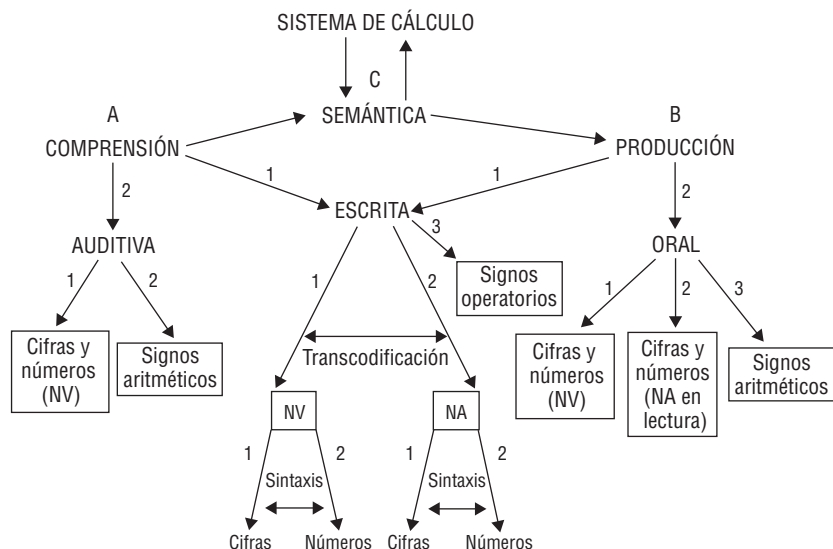


Fig. 6.3. Esquema de las etapas del examen del cálculo (v. tabla 6.1). NA, notación árabe; NV, notación verbal.

BIBLIOGRAFÍA

- ANDERSON S.-W., DAMASIO A.-R., DAMASIO H. – Troubled letters but not numbers: domain specific cognitive impairment following focal damage in frontal cortex. *Brain* 1990; 113: 749-766.
- ASSAL G., JACOT-DESCOMBES C. – Intuition arithmétique chez un acalculique. *Rev Neurol* 1984; 140: 374-375.
- BENTON A.-L. – The fiction of the Gerstmann syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1961; 24: 176-181.
- BOLLER F., GRAFMAN J. – Acalculia. In: *Handbook of Clinical Neurology*, P.J. VINKEN, G.W. BRUYN, H.L. KLAUWANS, Amsterdam, 1985: 473-481.
- CARAMAZZA A., McCLOSKEY M. – Dissociation of calculation processes. In: *Mathematical disabilities*, G. DELOCHE et X. SERON. Lawrence Erlbaum, Hillsdale (NJ), 1987: 221-234.
- COLLIGNON R., LECLERQ C., MAHY J. – Étude de la séméiologie des troubles du calcul observés au cours des lésions corticales. *Acta Neurologica Belgica* 1977; 77: 257-275.
- DEHAENE S., COHEN L. – Two mental calculation systems: a case study of severe acalculia with preserved approximation. *Neuropsychologia* 1991; 29(11) 1045-1074.
- DELOCHE G., SERON X. – From three to three: a differential analysis of skills in transcoding quantities between patients with Broca's and Wernicke's aphasia. *Brain* 1982; 105: 719-733.

- HECAEN H., ANGELERGUES R., HOUILLIER S. – Les variétés cliniques des acalculies au cours des lésions rétrorolandiques: Approche statistique du problème. *Rev Neurol* 1961; 2: 85-103.
- KINSBOURNE M., WARRINGTON E.-K. – The developmental Gerstmann syndrome. *Arch Neurol* 1963; 8: 490-501.
- MCCLOSKEY M., CARAMAZZA A. – Cognitive mechanisms in normal and impaired number processing. In: *Mathematical disabilities*, G. DELOCHE et X. SERON. Lawrence Erlbaum, Hillsdale (NJ), 1987: 201-219.
- MCNEIL J.-E., WARRINGTON E.-K. – A dissociation between addition and subtraction with written calculation. *Neuropsychologia* 1994; 32(6): 717-728.
- SERON X., DELOCHE G. – Les troubles du calcul et du traitement des nombres. In: *Neuropsychologie humaine.*, X. SERON et M. JEANNEROD, Mardaga, Liège, 1994, 1998.
- TOGHI H., SAITOH K., TAKAHASHI S. *et al.* – Agraphia and acalculia after a left prefrontal (F1, F2) infarction. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1995; 58: 629-632.
- WARRINGTON E.-K. – The fractionation of arithmetic skills: A single case study. *Quarterly Journal of Experimental Psychology* 1982; 34A: 31-51.

CEGUERA CORTICAL Y AGNOSIAS VISUALES

«Nuestro conocimiento procede de dos fuentes, de las cuales la primera es la capacidad de recibir representaciones... y la segunda, la facultad de conocer un objeto por medio de esas representaciones... Intuición y conceptos, tales son, por tanto, los elementos de todo nuestro conocimiento... Sin la sensibilidad, ningún objeto nos sería dado, sin el entendimiento, ninguno sería pensado.»

Kant

CEGUERA CORTICAL

La *ceguera cortical* designa la abolición de la visión en relación con una destrucción del córtex visual occipital (áreas estriadas que ocupan el sillón calcarino y la cara interna del lóbulo occipital) y, más generalmente, las conexiones geniculocalcarinas o radiaciones ópticas, lo que ha hecho proponer el término, poco utilizado, de *ceguera cerebral*. Así definida, la ceguera cortical debe distinguirse de:

- La *doble hemianopsia*, que respeta la visión macular y, por lo tanto, la visión central; el enfermo ve a través «de un cañón de fusil». Sin embargo, una doble hemianopsia puede preceder o seguir a una ceguera cortical.

- La *ceguera psíquica de Munk*, en la que no desaparece la sensación visual y que ahora se denomina agnosia visual (v. más adelante).

- La *ceguera histérica*, que deja al paciente indiferente, pero no anosagnósico, y en la cual es posible provocar un reflejo de parpadeo a la amenaza, cuyo diagnóstico puede ser difícil.

- La ceguera simulada (dentro del cuadro de un síndrome de Munchausen).

Descripción semiológica

La ceguera cortical (la más frecuente debida a un infarto bioccipital) puede instalarse repentinamente o de manera intermitente, después de una hemianopsia unilateral o de entrada bilateral. Se trata de una ceguera «verdadera», total o importante que puede dejar una vaga percepción de la luz o del movimiento. Esta ceguera no se acompaña de ninguna anomalía del fondo de ojos y los reflejos fotomotores están conservados, mientras que el reflejo del parpadeo a la amenaza está abolido; la capacidad de evocar imágenes visuales puede desaparecer; cuando persiste, los colores están ausentes como en los sueños. Esta ceguera se acompaña frecuentemente de anosognosia (síndrome de Anton), el enfermo rechaza admitir que es ciego, incluso si se golpea caminando con obstáculos; la anosognosia a veces puede reducirse a una indiferencia o a una apreciación parcial de la importancia del déficit visual. La realidad de este desconocimiento de la ceguera se ha discutido: pueden existir alucinaciones visuales simples o elaboradas que explicarían la negación de la ceguera; por otra parte, puede asociarse una amnesia anterógrada a la ceguera. Por lo tanto, el

hecho de ser ciego no puede memorizarse y, a veces, existe también una confabulación visual que reemplaza la percepción ausente por recuerdos visuales. Pero la anosognosia puede no reducirse a esas explicaciones. La ceguera cortical raramente está aislada. Puede acompañarse de confusión mental, de desorientación espacial, de acalculia, de problemas sensitivomotores, así como de amnesia korsakoviana por infarto bilateral de las cerebrales posteriores, que lesiona los lóbulos occipitales y los hipocampos y que provoca el síndrome de Dide y Botcazo.

En el terreno oculomotor, no se puede obtener el movimiento de seguimiento y el nistagmo optocinético está abolido, pero los movimientos voluntarios bajo orden y la motilidad ocular automaticorrefleja están preservados. En el terreno encefalográfico, el alfa está abolido o disminuido de amplitud con una reacción de parada abolida y una ausencia de entrenamiento a la estimulación luminosa intermitente. Las ondas lentas delta, frecuentemente planas y, más raramente, las anomalías epilépticas, pueden afectar a las regiones posteriores. Los potenciales evocados visuales pueden estar alterados o abolidos, pero la presencia de una onda P100 normal no permite excluir una ceguera cortical.

Etiología y pronóstico

Las cegueras corticales regresivas pueden observarse como manifestaciones epilépticas, migrañosas o de la encefalopatía hipertensiva. Las cegueras corticales duraderas son frecuentemente por causa isquémica, por infarto de las arterias cerebrales posteriores o del tronco basilar. De esta manera, las cegueras isquémicas pueden complicar la angiografía cerebral y la cirugía cardíaca. Las otras etiologías son la encefalopatía anóxica, la intoxicación oxicarbonada y, más raramente, los traumatismos craneoencefálicos o los tumores, pudiendo estos últimos complicarse con una isquemia de las arterias cerebrales posteriores durante la intervención.

El pronóstico es pesimista cuando la pérdida de la visión es total, sin percepción de la luz, cuando la ceguera está relacionada con un infarto espontáneo (aunque los accidentes arteriográficos y posquirúrgicos puedan también ser de mal pronóstico) y, sobre todo, cuando la tomodensitometría objetiva lesiones bioccipitales. La mejora, cuando existe, comienza con la visión de la luz, continúa con la percepción del movimiento o de los colores y, finalmente, con las formas. La regresión puede ser parcial, el enfermo guarda una agnosia visual más o menos masiva.

AGNOSIAS VISUALES

Las informaciones visuales elementales que van desde la retina a los cuerpos geniculados externos y después al área estriada (o área visual primaria, área 17 o área V1 del mono) son posteriormente objeto de un tratamiento separado para la forma, el color y el movimiento a nivel de las áreas extraestriadas (numeradas de V2 a V5). Existe, por lo tanto, una especialización funcional de las áreas extraestriadas extendidas en la región occipitotemporal, de la misma manera que el tratamiento de los atributos espaciales de las informaciones visua-

les está asegurado por la región occipitoparietal. Así, las informaciones visuales que alcanzan el lóbulo occipital avanzan a través de dos sistemas. Uno, arcaico, es el sistema magnocelular, que por los tubérculos cuadrigéminos anteriores (*colliculi* superiores), se proyecta de manera dorsal hacia la región occipitoparietal y permite la localización de la información. El segundo sistema es el sistema parvocelular, más moderno, de trayecto ventral, que se proyecta hacia el córtex temporooccipital, y que tiene por función el análisis y la identificación de la información. De esta manera, una vez que la reacción de orientación se pone en marcha, el cerebro opera induciendo el mejor encuentro visual de la estimulación (el «dónde») antes de poder efectuar los tratamientos necesarios para la identificación del estímulo (el «qué»). Las agnosias visuales y espaciales muestran las consecuencias de las lesiones de cada uno de esos dos canales, uno, localizador; el otro, de identidad.

La ceguera cortical se define por la abolición de las sensaciones visuales: incluso si estas últimas están preservadas, todavía queda efectuar los tratamientos perceptivos, concebidos como la integración del conjunto de las sensaciones que permiten llegar, a continuación, al conocimiento de nuestro contexto visible. La *agnosia*, que *puede interesar a todo tipo de canal sensorial*, designa, dentro del campo de la visión, la incapacidad de acceder al reconocimiento de ciertos componentes del mundo visual, en ausencia de todo problema sensorial elemental, de afasia o de alteraciones intelectuales. Se trata, según la expresión de Teuber (1968), de «una percepción desprovista de su significado». Una agnosia visual es pura, cuando se limita sólo al canal sensorial de la visión, aunque a veces se asocia a una agnosia táctil o auditiva. Las agnosias visuales pueden afectar a los objetos, las imágenes, los colores o las fisonomías, y esos déficits se asocian frecuentemente entre ellos. Excepcionalmente, pueden afectar a un hemicampo visual: se habla entonces de una hemiagnosia.

Agnosias visuales de objetos

Es necesaria la preservación de una sensorialidad visual para la individualización de una agnosia visual, pero un examen fino de la visión puede, en estos pacientes, ser difícil y, en presencia de una anomalía de la visión, es necesario determinar si ella sola puede explicar el déficit del reconocimiento visual. Es necesario disponer, al menos, de una medida de agudeza visual, de una perimetría que pueda mostrar una hemianopsia lateral homónima, de un registro del nistagmo optocinético (que puede ser normal o asimétrico); los potenciales evocados visuales normales o unilateralmente alterados no permiten excluir una ceguera cortical (v. anteriormente). Es útil disponer de un estudio de la sensibilidad al contraste para las diferentes gamas de frecuencias espaciales, pero es necesario admitir que no existe un límite neto, sino un continuo entre las sensaciones visuales elementales y la percepción, y que un déficit de la sensibilidad a los contrastes, si bien puede conllevar un análisis perceptivo más difícil, no engaña clínicamente con respecto a una agnosia visual. La visión de los colores también debe analizarse (v. más adelante).

Clínicamente resulta eficaz, incluso si las intrincaciones son frecuentes, continuar distinguiendo dos tipos de agnosias visuales después del enfoque fecundo de Lissauer (1890): *aperceptiva* y *asociativa*.

Agnosia aperceptiva

Designa la incapacidad del paciente para acceder a la estructuración perceptiva de las sensaciones visuales. Así, se trata de un problema en la etapa «discriminativa» de la identificación visual: estos pacientes son incapaces de dibujar un objeto o su imagen, de emparejar entre ellos objetos o imágenes, de emparejar entre ellos objetos de la misma morfología o de la misma función. Son conscientes de sus dificultades de identificación visual y miran con perplejidad lo que se les pide reconocer: intentan identificar examinando y proponiendo una descripción para ciertas partes del objeto o para ciertos detalles de las imágenes y los errores son, sobre todo, de tipo morfológico (*sombrero de paja* → *aro*; *tijeras* → *redondel... de metal... una especie de herramienta*, etc.). Un «detalle crítico» puede permitir la identificación («*eso podría ser una vela... ¡ah! es un barco en el mar*») o producir un error («*una rueda... puede ser una bicicleta*», cuando se trataba de un carro). La movilización del objeto puede facilitar su identificación, al igual que el hecho de imitar su utilización, lo que le expone, sin embargo a errores: así, el hecho de mostrar una cuchara y de llevarla a la boca puede inducir al sujeto a identificarla como un cigarro. En las formas no masivas, los errores se producen en la identificación de imágenes fragmentarias progresivamente enriquecidas de detalles y en la identificación de imágenes superpuestas y mezcladas, como en los tests de Poppelreuter (fig. 7.1) y de Lilia Ghent (fig. 7.2). Sin embargo, el objeto es reconocido si se palpa o si emite un ruido específico y puede denominarse bajo definición verbal o definido después de haber sido nombrado al sujeto. La agnosia aperceptiva puede acompañarse de problemas del campo visual uni o bilateral, en particular de una hemianopsia altitudinal, de una acromatopsia y de una prosopagnosia. Las lesiones observadas son bilaterales y posteriores, parietotemporooccipitales, a veces extendidas y difusas, difícilmente sistematizadas, en ocasiones más localizadas, lo que permite implicar a las circunvoluciones temporooccipitales inferiores, al giro lingual y al giro fusiforme. Las etiologías corresponden a infartos del territorio de las arterias cerebrales posteriores y a intoxicaciones por óxido de carbono; también existen casos de naturaleza tumoral o traumática.

Pueden existir *agnosias para las formas* que no permiten discriminar las figuras geométricas elementales (círculos, cuadrados, triángulos, etc.), lo que explica la incapacidad de identificar las percepciones más elaboradas (objetos e imágenes): ese déficit puede concebirse como un problema sensorial o como una variedad de agnosia aperceptiva (v. más adelante). También se ha podido observar una incapacidad para identificar el movimiento. La *simultagnosia* o *agnosia simultánea*, descrita por Wolpert en 1924, designa la incapacidad de reconocer las imágenes complejas, mientras que los detalles, los fragmentos o los objetos aislados pueden percibirse sin que se pueda realizar una síntesis coherente; los sujetos no pueden ver más que un solo objeto a la vez. Se distingue una simultagnosia denominada dorsal, por lesión parietooccipital bilateral, frecuentemente asociada a un síndrome de Balint, y que podría relacionarse con los trastornos oculomotores (la movilización del objeto agrava, por otro lado, el déficit) y una simultagnosia denominada ventral por lesión de la conjunción temporooccipital izquierda, habitualmente menos grave, asociada a una alexia del deletreo y que podría seguir a un problema perceptivo. El *déficit de la categorización perceptiva* designa la incapacidad de los sujetos para emparejar

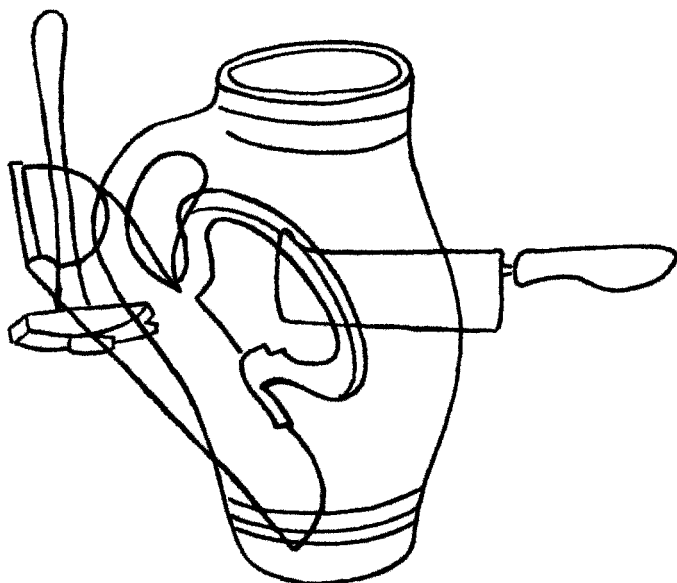


Fig. 7.1. *Test de Poppelreuter.*

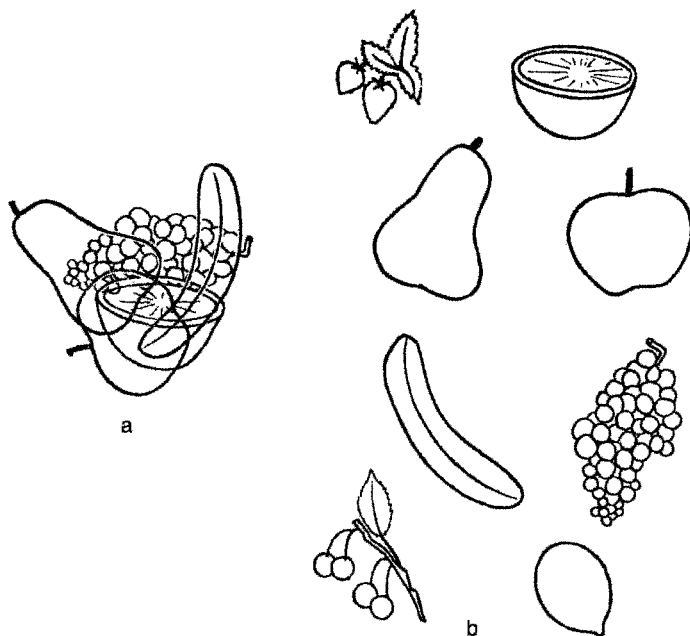


Fig. 7.2. *Prueba de los dibujos mezclados de Lilia Ghent.* a) El sujeto debe identificar cada dibujo. b) En caso de fracaso, se propone una prueba de elección múltiple.

imágenes de objetos idénticos, pero bajo dos ángulos diferentes: convencional e inhabitual. Este déficit que afecta a la «*constancia del objeto*» no tiene apenas repercusión sobre la vida cotidiana. Sucede como si los sujetos no pudiesen acceder a las representaciones estructurales memorizadas de los objetos. El modelo de Marr (fig. 7.3) postula que la identificación visual comienza por una etapa egocéntrica, que comporta un esbozo primario del objeto basándose en el análisis de la repartición de las sensaciones luminosas, después un esbozo denominado en 2,5 D que permite aprehender la orientación y la profundidad de las superficies visibles desde el único «punto de vista» del sujeto. La representación 3 D representa la última etapa, que permite un reconocimiento centrado del objeto y, por lo tanto, «bajo todas sus caras»: también podría considerarse que los pacientes con un déficit de la categorización perceptiva no podrían acceder a esta etapa. Se ha postulado que el reconocimiento de los objetos depende de los rasgos distintivos que activan las representaciones volumétricas de los objetos: la lesión cerebral hace que los rasgos distintivos de los objetos pre-

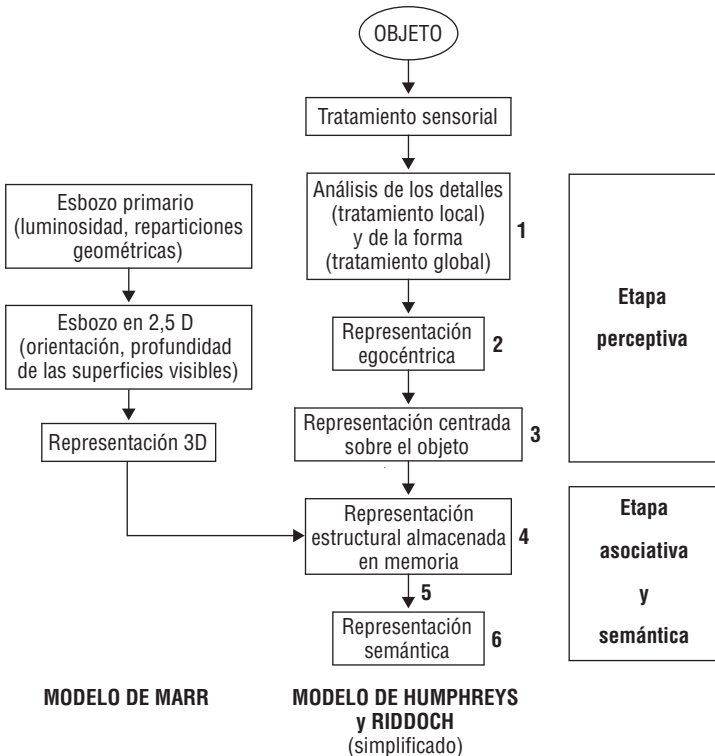


Fig. 7.3. Paralelismo entre los modelos de Marr (a la izquierda) y de Humphreys y Riddoch, con figuración de las etapas del tratamiento de las informaciones visuales y de sus alteraciones en diferentes variedades de agnosia visual (1 a 6, v. texto págs. 102, 107, 108).

sentados bajo un ángulo inhabitual sean insuficientes para que las representaciones correspondientes puedan activarse. Las lesiones afectan a la parte posterior del hemisferio derecho.

Agnosia asociativa

Se caracteriza por la integridad de la percepción: los sujetos, que no se quejan de su vista, no reconocen los objetos, pero son capaces de describirlos y de dibujarlos copiando. No pueden emparejar objetos en función de una base categorial o funcional; los errores de identificación pueden ser morfológicos, funcionales o perseverativos. La designación del objeto puede realizarse de forma menos correcta que la identificación visual por la denominación o el gesto. Sin embargo, los pacientes pueden mostrar el uso de los objetos bajo consigna verbal («*Muéstrame cómo se utiliza...*»). La identificación de las imágenes es generalmente más difícil que la de los objetos. En los casos puros, el déficit de reconocimiento está limitado a la identificación visual y los sujetos reconocen de forma eficaz mediante la modalidad táctil y son capaces de clasificar las etiquetas verbales de las imágenes, cuando éstas se presentan oralmente. La agnosia asociativa se asocia *frecuentemente* a una hemianopsia lateral homónima (comúnmente a la derecha, excepcionalmente a la izquierda), a una prosopagnosia o a una anomia de las caras, a una agnosia o a una anomia de los colores y a una alexia. Las lesiones afectan típicamente a la región posterior (occipito-temporoparietal) del hemisferio izquierdo o a los dos hemisferios. Se pueden distinguir dos tipos de agnosias visuales asociativas. La primera, *agnosia asociativa en sentido estricto*, se caracteriza por errores sobre todo morfológicos en denominación visual, mientras que el reconocimiento táctil está preservado y la copia de los dibujos figurativos es posible, aunque laboriosa, pero menos hábil que el dibujo bajo consigna verbal; los objetos reales se reconocen mejor que las imágenes; las dificultades son mayores cuando los dibujos están fragmentados, incompletos o cuando los objetos se presentan bajo ángulos inhabituales, y si existe un acceso a la forma, este acceso es imperfecto. Los enfermos se quejan de las dificultades visuales. Este tipo de agnosia asociativa está unido a una prosopagnosia, a una acromatopsia y, a veces, a una alexia total. Como la agnosia aperceptiva, las lesiones bilaterales implican el giro lingual y el fusiforme, lo que llevaría a considerar la agnosia asociativa en sentido estricto, como una forma «borrosa» de la agnosia aperceptiva. De esa misma variedad, la *agnosia asociativa multimodal* (o polimodal) se caracteriza por errores sobre todo semánticos y perseverativos en denominación; los objetos, aunque se utilizan en la vida cotidiana, no se reconocen y, bajo orden verbal, los pacientes no pueden imitar con mímica el uso del objeto, mientras que los dibujos de los objetos, así como su emparejamiento, reflejan la calidad del acceso a la forma. Sin embargo, el déficit de la identificación no está típicamente limitado a la esfera visual y puede afectar también a la palpación o la audición (la campana, aunque dibujada, no puede ser identificada ni por su forma ni por su sonido). El sistema semántico explorado por vía verbal está alterado (lo que nos lleva al concepto de agnosia asemántica expuesto más adelante); la definición de las palabras concretas es mediocre, contrariamente a las palabras abstractas; el dibujo se realiza difícilmente bajo consigna verbal. A menudo se asocian una anomia de los colores y una alexia sin agrafia. Las lesiones expresan una des-

activación del área 39 (giro angular izquierdo) concebida como una área de convergencia polimodal, lo cual permite el tratamiento de las informaciones sensoriales visuales, táctiles, auditivas y verbales que provienen de uno y otro hemisferio. La desactivación del área 39 se puede relacionar con su propia lesión o con una lesión de los lóbulos lingual y fusiforme izquierdos: las informaciones que provienen de las regiones simétricas del hemisferio derecho y transitan por el cuerpo calloso ven privado su acceso al hemisferio izquierdo y el área 39 es, de este modo, privada de las conexiones con las informaciones sensoriales visuales que provienen de los dos hemisferios, lo que provoca «un pensamiento y un lenguaje sin imagen».

De esta manera, el hemisferio derecho desempeña un papel esencial en la extracción de los elementos invariantes de los objetos y, por lo tanto, en la categorización perceptiva: su integridad en la agnosia asociativa polimodal da cuenta de la preservación de una utilización de los objetos en la vida cotidiana. El hemisferio izquierdo está dedicado al tratamiento asociativo categorial y funcional.

La *afasia óptica*, descrita por Freund en 1989, corresponde a la etapa visoverbal del tratamiento de las informaciones visuales: los sujetos reconocen los objetos y las imágenes, lo que sugiere la capacidad que guardan los pacientes de imitar con mímica el uso de los objetos presentados visualmente, mientras que son incapaces de denominar los objetos: realizan conductas de aproximación y sustituciones verbales semánticas perseverativas y más raramente visuales: (*«pavo → es un pájaro, es un pichón, se pavonea, no es por tanto un pavo, tiene el cuello rojo y se infla cuando hace la corte, creía que era un pichón-pavo»*). Ciertas conductas de aproximación utilizan procedimientos extravagantes: (*«cacerola → un tarro de mermelada que se traspasa, un bocal en el cual hay una... cacerola»*). No se trata de una anomia afásica, puesto que el objeto se denomina bien si puede presentarse por otro canal sensorial, por ejemplo táctil y auditivo, y no se trata de una agnosia, puesto que el objeto es reconocido. La afasia óptica se acompaña de una hemianopsia lateral homónima derecha, de una alexia y de alteraciones (asociativas o visoverbales) de los tratamientos implicados en la identificación visual de las fisionomías y de los colores. La lesión afecta habitualmente al lóbulo occipital izquierdo.

La afasia óptica se ha considerado como una agnosia visual asociativa «gastada»: el hecho de imitar con mímica el uso de un objeto no prueba que el objeto sea identificado correctamente o que el sujeto haya accedido a la identificación de todos sus atributos semánticos; imitar con mímica el uso de un objeto podría activarse directamente por la identificación de la forma del objeto. De esta manera, las agnosias asociativas podrían explicarse globalmente por una desconexión: lesiones callosas podrían impedir que las informaciones visuales del hemisferio derecho intacto se procesaran en las áreas del lenguaje del hemisferio izquierdo. Ello no quiere decir que, sin desconocer las posibilidades de los problemas asociados a las etapas asociativa y visoverbal de la identificación visual, la calidad de identificación visual, constatada en ciertas observaciones, deba permitir admitir la autonomía de la afasia óptica. El problema es que la afasia óptica evoca con agudeza la cuestión del carácter único o múltiple del sistema semántico (v. figs. 7.4 y 7.5). De esta manera, se pueden concebir varios sistemas semánticos solicitados por las estimulaciones específicas, visual, verbal y táctil; estos sistemas se interconectan y la denominación no sería

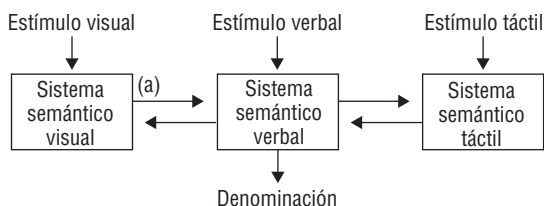


Fig. 7.4. Organización del sistema semántico, según Beauvois. En a, supuesta ubicación de la desconexión en la afasia óptica.

posible, excepto después del acceso al sistema semántico verbal: la afasia óptica testimoniaría una desconexión entre las representaciones semánticas visuales y verbales. También se puede concebir un sistema semántico único, activado por el sistema de las representaciones estructurales, pero también una relación directa (análoga a la vía léxica no semántica o inversamente) que una las representaciones estructurales al léxico: la visión de esta vía directa podría explicar la afasia óptica, si se admite que una denominación correcta necesita el funcionamiento de dos vías. La desconexión podría afectar a las uniones entre el giro angular izquierdo (área 39), concebido como una zona de convergencia polimodal y el área de Wernicke.

Las agnosias categoriales. Las agnosias asociativas pueden afectar sólo a ciertas categorías de objetos visuales, como los seres vivos, encontrándose preservado el reconocimiento de los objetos inanimados o inversamente. El déficit se situaría a nivel del sistema del tratamiento semántico de las percepciones estructurales o bien a nivel del acceso a ese tratamiento. Otras agnosias con especificidad categorial se han observado como una disociación entre el reconocimiento de objetos (alterado, como la identificación de una taza) y el reconocimiento de las acciones (preservado, como el gesto de beber). Este déficit del reconocimiento de ciertas categorías de información visuales, incluso si se acompaña de una alexia, contrasta con la preservación de los conocimientos verbales en denominación de objetos a partir de su definición verbal.

No obstante, en ciertos casos, el déficit de reconocimiento no se limita a la esfera visual y testimonia una alteración de la memoria semántica en sí misma o de las conexiones entre las diversas categorías de informaciones sensoriales y de la memoria semántica: así, cuando los «objetos» no son identificados e incluso cuando su nombre es facilitado al sujeto, este último testimonia un desconocimiento de los atributos semánticos del objeto, particularmente de los atributos específicos o subordinados (los atributos «amarillo», «pequeño», «cantor» para el canario), mientras que los atributos superordenados (información categorial) están mejor preservados (el canario puede clasificarse como «vivo», «animal», «pájaro»). Estas *agnosias de los objetos*, que pueden afectar a diferentes modalidades sensoriales (visual, táctil, auditiva y verbal para las palabras orales y escritas), se denominan *agnosias asemánticas*. Su especificidad puede ser una dicotomía entre los estímulos vivos e inanimados o entre los estímulos biológicos y manufacturados. La dificultad preferencial de las categorías biológicas podría explicarse por una organización taxonómica del sistema semántico, o bien porque la identificación de los estímulos vivos es más

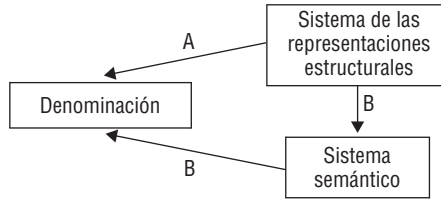


Fig. 7.5. Vías directa (A) e indirecta (B) que unen el sistema de las representaciones estructurales al léxico (de Ratcliff y Newcombe).

compleja visualmente, mientras que los objetos manufacturados se benefician de aprendizajes a la vez visuales y sensoriomotores y, por lo tanto, menos vulnerables (tabla 7.1). Las agnosias asemánticas se han podido observar en encefalitis herpéticas y en demencias semánticas (v. cap. 16, pág. 206).

La clasificación expuesta anteriormente se inspira en la neuropsicología clínica y en las aportaciones de la psicología cognoscitiva. El *modelo perceptivo de Marr* (fig. 7.3) se ha evocado brevemente y defiende la hipótesis de la sucesión, a partir de la vista de un objeto, de un esbozo primario y después de un esbozo en 2,5 D, puesto que se muestra un volumen desde el único punto de vista del sujeto: a continuación, vendría una representación tridimensional independiente del punto de vista del sujeto que permite una representación episódica del objeto, es decir, relacionada con el objeto en sí mismo y que posibilita reconocerlo cuando es presentado bajo diferentes ángulos: esta aptitud sería abolida en el déficit de la categorización perceptiva (v. anteriormente). A continuación, falta identificar el objeto, acceder a las representaciones almacenadas en memoria (bajo formas de representaciones prototípicas o pictógenas) que permitirán el reconocimiento, en el cual participan las informaciones dadas por la memoria semántica sobre los atributos del objeto y la red asociativa de la cual forma parte. El *modelo cognoscitivo propuesto por Humphreys y Riddoch* (1987, fig. 7.3) postula después del tratamiento sensorial basal, una etapa de análisis local (detalles) y global (forma) cuya alteración definiría (en 1 en la fig. 7.3) la *agnosia de las formas* (v. anteriormente); la etapa siguiente permitiría la integración de la percepción en un conjunto, con la segregación de la figura del fondo y la elaboración de una representación dependiente del punto de vista del sujeto, que puede considerarse como la analogía del esbozo de 2,5 D del modelo de Marr: la alteración de esta etapa constituiría la *agnosia integrativa*, segunda variedad de agnosia aperceptiva (en 2 en la fig. 7.3) en la cual, los sujetos reconocen los detalles, pero no pueden hacer su síntesis, volviendo a copiar los dibujos trazo por trazo «de manera servil» y fallando en las pruebas de las figuras entrelazadas. La etapa siguiente permite una representación estable, centrada sobre el sujeto, tridimensional (v. representación 3 D de Marr) y su alteración definiría la *agnosia de transformación* (en 3 en la fig. 7.3), que correspondería al déficit de la categorización perceptiva, descrita anteriormente, y que podría considerarse como la tercera variedad de agnosia aperceptiva, o como una agnosia asociativa, puesto que el enfermo es capaz de dibujar lo que ve, o también como una pseudoagnosia, puesto que los objetos vistos en su presentación habitual cotidiana se identifican bien. La etapa posterior es el reco-

Tabla 7.1. Características distintivas de las diferentes agnosias visuales y de la afasia óptica

	<i>Agnosia aperceptiva</i>	<i>Agnosia asociativa «en sentido estricto»</i>	<i>Agnosia asociativa multimodal</i>	<i>Afasia óptica</i>
Denominación	—	— (Sobre todo errores morfológicos)	— (Sobre todo errores semánticos y perseverativos)	— (Sobre todo errores semánticos y perseverativos)
Definición por el uso (por mímica)	—	—	—	+
Emparejamiento (de objetos de la misma forma, objeto e imagen)	—	— / +	+	+
Clasificaciones categoriales y funcionales	—	—	—	+
Dibujo (bajo orden)	—	+	— / +	+
Dibujo (copiado)	—	— / +	+	+
Signos asociados	Prosopagnosia Alexia difusa	Prosopagnosia Agnosia de los colores Alexia	Agnosia táctil Agnosia auditiva Anomia de los colores Anomia de las fisionomías Lesión de la memoria semántica verbal	Alexia Anomia de los colores Anomia de las fisionomías
Zonas lesionadas	Difusa Lesión bilateral de los lóbulos lingual y fusiforme	Lesión bilateral de los lóbulos lingual y fusiforme	Infarto cerebral posterior izquierdo u otras lesiones de los lóbulos lingual y fusiformes izquierdos Lesión área 39	Infarto cerebral posterior izquierdo Lóbulo occipital izquierdo

nocimiento de la forma, gracias al almacén de las *representaciones estructurales en memoria* cuya alteración asociaría un déficit de la identificación y un déficit de la imagen mental (los sujetos fallan en el «test de decisión del objeto», que consiste en decir si una serie de trazos corresponde o no a un objeto real); el dibujo de memoria es imposible; los sujetos también tienen dificultades en formar objetos a partir de semejanzas del contorno general, cuando esos objetos se evocan por escrito o verbalmente, por ejemplo, saber agrupar el «martillo» y el «hacha» y excluir la «sierra» en un grupo de tres objetos (Mehta y cols., 1992;

lesión en 4 en la fig. 7.3). La siguiente etapa permitiría, a partir de las representaciones almacenadas, acceder al sistema semántico: la *agnosia de acceso semántico* es, como la precedente, una agnosia asociativa con preservación de la imagen mental (realiza bien el test de decisión de objeto y tiene la posibilidad de dibujar un objeto bajo la denominación verbal-lesión en 5 en la fig. 7.3). Por lo tanto, la alteración del sistema semántico provocaría la agnosia asemántica descrita anteriormente (lesión en 6 en la fig. 7.3). A partir de este modelo, la afasia óptica se considera como una variedad de agnosia de acceso semántico; la imitación por mímica del uso de un objeto se activa directamente por su representación (v. anteriormente): esta concepción de la afasia óptica es una de las debilidades de este modelo cognoscitivo, por otra parte muy elaborado.

Agnosias de los colores

La ausencia de la identificación del color, que concierne a fichas sin soporte morfológico significativo, imágenes y objetos, puede deberse a un déficit de la percepción, un déficit del reconocimiento de los colores como los atributos de los objetos o un déficit concerniente sólo a la denominación del color. El examen debe analizar primero el nivel perceptivo, por exploraciones visovisuales: test de Ishihara, la prueba de emparejamiento (test de Farnsworth, lanas de Holmgreen). La segunda etapa es el estudio del nivel asociativo: pruebas visovisuales, como colorear dibujos, emparejar colores y objetos (cereza roja; cielo azul, etc.). La tercera etapa es el estudio del nivel visoverbal: denominación de los colores, de estímulos no significativos y de imágenes familiares de color constante (tomate, guisantes, etc.); también se pueden añadir pruebas verboverbales: preguntas sobre los colores de los objetos («¿cuál es el color de un tomate, una alcachofa?, etc.») y búsqueda de los nombres de los objetos de un mismo color.

La *acromatopsia* designa la incapacidad adquirida de la percepción de los colores en una parte (en particular, un hemisferio) o en la totalidad del campo visual. Los enfermos se quejan de ver todo «en gris». Fallan en las pruebas visovisuales y visoverbales, pero realizan correctamente las pruebas verboverbales que no comportan confrontación con un estímulo visual. La acromatopsia puede encontrarse aisladamente o asociarse a una alexia pura (infarto de la cerebral posterior) o a una prosopagnosia. Las lesiones pueden ser uni o bilaterales, y afectar al córtex ventromedial inferior, alcanzando el giro lingual y el giro fusiforme que podrían ser el análogo del área V4 en el mono (v. anteriormente).

La *agnosia de los colores* respeta la percepción del color y los pacientes realizan correctamente el test de Ishihara y el de los emparejamientos de colores. Sin embargo, fallan al colorear los dibujos y al emparejar los colores y los objetos. Este cuadro semiológico es discutido: el hecho de fallar la evocación verbal de los colores de dos objetos cuyos nombres se dan al sujeto ha llevado a considerar este problema como una afasia específica para los colores, ya que pueden coexistir signos de afasia. Pero un fallo en las tareas verboverbales («¿cuál es el color de un tomate?») puede aparecer en ausencia de cualquier otro signo de afasia y la respuesta a esta cuestión puede proceder de una recuperación en memoria de las informaciones puramente verbales (un ciego de nacimiento puede incluso saber que un tomate es rojo, porque se le ha enseñado

así), o de una recuperación de las informaciones pictóricas concernientes a la imagen mental de los colores (encontrar mentalmente la imagen de un tomate), y es bastante difícil saber en la práctica cuál de esos dos procesos es el que está en juego. No obstante, podemos hacer que el sujeto recurra a una imagen mental de los objetos cuando se le pide encontrar el nombre de los objetos, cuyo color está determinado por convenciones sociales (contrariamente a los objetos naturales: color de los buzones de correos, de las ambulancias, de los camiones de bomberos) u objetos personales (el color del coche, del perro, del gato, de la bicicleta, etc.). De esta manera, es posible distinguir dos situaciones clínicas. En la primera, el sistema de imagen mental está alterado, sucede como si los sujetos tuviesen un déficit de su memoria visual a largo plazo para los atributos cromáticos de los objetos (lo que puede coexistir con una agnosia para los colores y las lesiones bioccipitales). En la segunda, el sistema de imagen mental está preservado, lo que evoca una desconexión entre el lenguaje y la imagen mental (desconexión verbovisual).

La *anomia de los colores* designa la incapacidad para denominar o designar colores, aunque la percepción es correcta y los tests de colorear dibujos y emparejar colores y objetos se realizan bien (tabla 7.2). Las pruebas verboverbales, en principio, se realizan correctamente. La anomia se acompaña a menudo de una hemianopsia lateral homónima, una alexia sin agrafia, e incluso de una afasia óptica. La anomia de los colores podría relacionarse con una desconexión entre las áreas visuales y los centros del lenguaje, pudiendo implicar al cuerpo calloso o a la transferencia intrahemisférica de las informaciones entre el lóbulo occipital izquierdo y las áreas del lenguaje (figs. 7.4 y 7.5).

SÍNDROME DE RIDDOCH Y ACINETOPSIA

Basándose en el estudio de los trastornos del campo visual con sujetos heridos de guerra con lesiones en el lóbulo occipital, y constatando la preservación de la percepción del movimiento en las porciones ciegas del campo visual, Riddoch (1917) sugirió que la percepción del movimiento era independiente de la percepción «de la luz, la forma y el color». Hoy en día, todavía se admite que las lesiones de la corteza estriada (V1, correspondiente al área 17 de Brodmann, sobre los límites de la cisura calcarina) provocan una heimanopsia o, en caso de bilateralidad, una ceguera cortical, que preserva la percepción del movimiento: dicha disociación podría denominarse síndrome de Riddoch (Ceccaldi *et al.*, 1992; Zeki *et al.*, 1998). La disociación inversa, es decir, la no percepción del movimiento o acinetopsia, fue descrita por Zihl y sus colaboradores, los cuales observaron a una paciente que manifestaba algunas dificultades de cálculo y del lenguaje y que, además, había perdido la percepción del movimiento: mostraba dificultades para servirse el té o el café, ya que el líquido le parecía inmóvil, congelado, como un helado; era incapaz de evaluar el desplazamiento y, por lo tanto, la velocidad de los coches, y tenía serias dificultades para cruzar la calle. No presentaba ningún déficit del campo visual ni agnosia visual. Las lesiones, de etiología vascular, no afectaban a la corteza estriada.

La percepción del movimiento es controlada por el análogo del área V5 en el mono, en la parte posterior del giro temporal medio, en los confines de las

Tabla 7.2. Esquema distintivo de las alteraciones de la percepción, del reconocimiento y de la denominación de colores

	Acromatopsia	Agnosia	Anomia
<i>Nivel perceptivo</i>			
Ishihara	–	+	+
Emparejamiento de colores	–	+	+
<i>Nivel asociativo</i>			
Colorear dibujos	–	–	+
Emparejamiento de colores y objetos	–	–	+
<i>Nivel visoverbal</i>			
Denominación de colores «puros» o de objetos	–	–	–
<i>Etapas verboverbal</i>			
Denominación de colores de objetos denominados al sujeto	+	+ o –	+

áreas 19 y 37 (Ceccaldi y Benelhadj, 1998). La estimulación magnética ha podido mostrar que las aferencias visuales que generan la percepción del movimiento se dividen en dos vías, una que llega al V5 después de un relevo en V1, y otra que llega directamente al V5 (Beckers y Zezi, 1995).

PROSOPAGNOSIA

La *prosopagnosia* designa la incapacidad de reconocer las caras familiares. Los enfermos, que se pueden quejar de su dolencia o parecer indiferentes, no reconocen a las personas cercanas a ellos en la realidad o en fotografías; no reconocen los personajes públicos vistos en foto o en la televisión, e incluso no reconocen su propia imagen en el espejo. No obstante, el reconocimiento puede efectuarse por procedimientos sustitutivos: la voz, la forma de andar, el llevar gafas o bigote o las particularidades en el vestir.

Podemos dudar de la especificidad de esta dificultad cuando existe una agnosia visual aperceptiva y, en particular, una agnosia de las formas que podría extenderse masivamente a la discriminación de las caras, en razón de la complejidad de la tarea visual. De igual modo, ciertos sujetos prosopagnósicos tienen dificultades en el tratamiento perceptivo de las caras, como dificultades para emparejar caras idénticas vistas bajo diferentes ángulos, o incluso para reconocer el sexo de las que aparecen en las fotografías. También tienen dificultades para emparejar caras vistas bajo diferentes condiciones de iluminación, o para emparejar expresiones emocionales: no obstante, estas alteraciones (observadas selectivamente en las lesiones del hemisferio derecho) pueden no coexistir con una prosopagnosia. También hay prosopagnosias desprovistas de toda dificultad de tratamiento perceptivo visual de las caras, con la imposibilidad de aprender nuevas caras para identificar (como las del equipo de auxiliares de clínica después de la hospitalización). La prosopagnosia puede asociarse

a una acromatopsia, a problemas del campo visual, a una acalculia o a una alejía espacial, a una pérdida de la memoria topográfica o a una agnosia de los colores, aunque esas dificultades pueden regresar sin que la prosopagnosia se modifique.

La prosopagnosia puede dejar un reconocimiento implícito, al menos si se juzga con relación a las reacciones emocionales apreciadas por el reflejo simpático (caras familiares, emparejar un nombre y una cara). En ciertos casos, el sujeto prosopagnóstico ve extender su déficit a animales familiares (como las vacas para un ganadero que no puede ya distinguir unas de otras). El déficit puede extenderse también al reconocimiento de marcas de coches, de variedades de flores o de pájaros, lo que puede conducir a considerar la prosopagnosia como un déficit no específico de la identificación individual de los miembros de una misma clase semántica. Sin embargo, existen casos de prosopagnosias puras y de dobles disociaciones observadas (p. ej., zooagnosias sin prosopagnosia) que permiten sostener la especificidad de los procesos de reconocimiento de las caras humanas y, además, porque existen casos de sujetos con lesiones corticales unilaterales, en los que no se ha encontrado una correlación entre las alteraciones en tests de reconocimiento y de emparejamiento de caras, ni en tests concernientes a fotos de objetos diversos pertenecientes a la misma categoría (p. ej., los edificios).

En cuanto al ámbito de la lesión, aunque es frecuente encontrar lesiones temporooccipitales bilaterales, en la actualidad se ha establecido que las lesiones unilaterales derechas de la conjunción temporooccipital (giro parahipocámpico, giro lingual, giro fusiforme) bastarían para provocar una prosopagnosia.

El *modelo cognoscitivo del reconocimiento de las caras* elaborado por Bruce y Young (1986) sugiere, en coherencia con los datos clínicos, que, después de un análisis visual, las caras se identifican gracias a las unidades de reconocimiento específico de las mismas (fig. 7.6), que se comportan como un almacén memorizado de las caras conocidas, que serían posteriormente relacionadas con los nudos de identidad de las personas o el conjunto de los conocimientos necesarios para la individualización de las personas. Estos nudos de identificación estarían relacionados con la memoria semántica general. Sin embargo, incluso ante una lesión de las unidades de reconocimiento de las caras (por lo tanto, en caso de prosopagnosia), los pacientes podrían emparejar caras e identificar expresiones faciales, puesto que son tratamientos independientes directamente relacionados con el sistema semántico. También podemos comprender que las informaciones visuales (gafas, llevar barba, etc.) o extravisuales puedan permitir a un prosopagnóstico reconocer ciertas caras, puesto que esas informaciones están directamente relacionadas con los códigos de identidad de las personas. En ciertas agnosias visuales y en la afasia óptica, las caras se reconocen, pero no se denominan por el canal visual, lo que produce una desconexión visoverbal diferente de la anomia de los nombres propios, que no depende del canal sensorial utilizado. Es difícil reducir la prosopagnosia a un síndrome amnésico. En efecto, durante un síndrome amnésico, la memoria de los hechos lejanos se conserva y el paciente se acuerda de las personas que conoce desde hace tiempo, algo que no ocurre en los prosopagnósticos. Pero, en un amnésico, se ha observado una falta de reconocimiento de la fotografía de personas célebres y familiares, aunque en elección múltiple, la persona célebre se identificaba: esta disociación podría sugerir la existencia de dos sistemas de

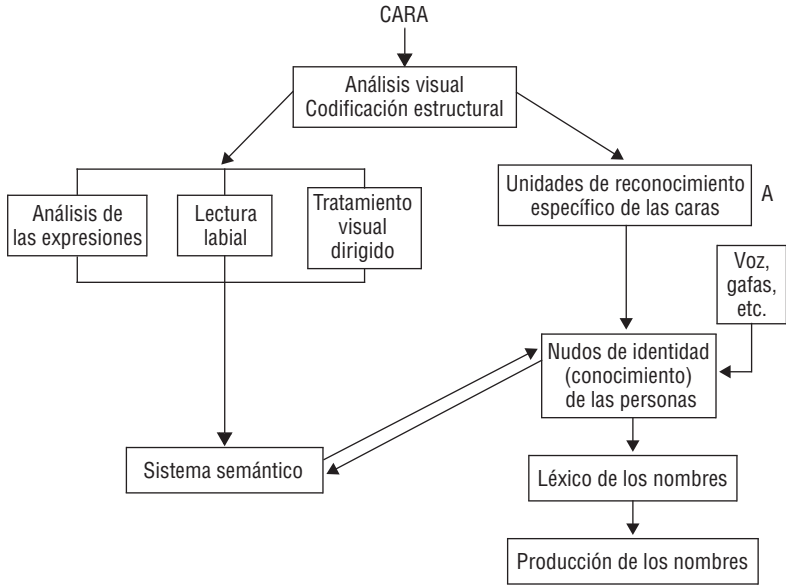


Fig. 7.6. Modelo cognoscitivo del reconocimiento de las caras (de Bruce y Young y de Hodges). La prosopagnosia se debe a una lesión en A.

representaciones de personas conocidas, uno puramente mnésico, y otro correspondiente a las unidades de reconocimiento de las caras y que permitiría los juicios de familiaridad.

La prosopagnosia debe distinguirse del *síndrome de Capgras* o «ilusión de los sosias» clasificado en psiquiatría dentro de los delirios de identificación de las personas: el sujeto no identifica a las personas familiares y piensa que son reemplazadas por un impostor, un sosia («*Se le parece, pero no es él*»). Esta alteración, a veces observada en lesiones del hemisferio derecho, se ha podido interpretar como una «agnosia de identificación», que en el modelo de Bruce y Young podría corresponder a una incapacidad de acceso a los nudos de identidad de las personas, aunque el reconocimiento de las caras estaría preservado. En este síndrome, existe la convicción de que el allegado se reconoce como un impostor y se considera como un sosia o un doble (v. cap. 22, pág. 361).

PROSOPAGNOSIAS ASEMÁNTICAS

Las prosopagnosias pueden expresar una incapacidad para identificar caras de personajes célebres debido a una alteración de los conocimientos relacionados con esos personajes y, por lo tanto, a una alteración del sistema o memoria semántica. Se han observado con frecuencia en la demencia semántica: el trastorno de identificación concierne al personaje en sí, bien por fotografía o presen-

tando su nombre de forma verbal o escrita. Se trata de «agnosias asemánticas» esencialmente multimodales (v. anteriormente), lo que plantea de nuevo el problema del carácter único o múltiple del sistema semántico. En el primer caso, el sistema semántico sería «amodal», independiente de las modalidades sensoriales de acceso al significado, y podría concebirse como un almacén de «representaciones semánticas». En el segundo caso, los sistemas semánticos estarían separados y cada uno sería específico de una modalidad sensorial (en ese caso particular del reconocimiento de las caras famosas, coexistirían un sistema semántico verbal y uno semántico visual). A favor de la segunda hipótesis, podrían mencionarse ciertas observaciones: lesión temporal izquierda que presenta un déficit selectivo de producción y de comprensión de los nombres (Vertischel); déficit de acceso a las informaciones relacionadas con personajes famosos a partir de su nombre, pero no de su cara, con una lesión temporal izquierda y perfil inverso cuando existe una lesión temporal derecha (Eslinger, Haslam). A favor de un sistema único, podemos encontrar correlaciones observadas entre los trastornos de identificación a partir de los nombres y de las caras en poblaciones de enfermos de Alzheimer y en demencias semánticas (Snowden), y también en esas mismas poblaciones, correlaciones observadas entre el sentimiento explícito de familiaridad (*feeling of knowing*) para los nombres y sus caras correspondientes. Pero, ¿cómo se explica que la regresión de esos mismos pacientes no suceda con igual intensidad cuando son vistos un año más tarde? Por otro lado, en esos pacientes, los resultados de identificación de los personajes por el nombre están más bien correlacionados con los tests de memoria semántica verbal (versión «palabras» del Palm Tree Test) y no con tests de memoria semántica visual (versión «imágenes» del Palm Tree Test). Sin duda, el futuro nos dará la clave de dicha alternativa entre un sistema semántico único y sistemas semánticos múltiples. Como ya se ha expuesto en el capítulo 2 (pág. 31), el sistema semántico podría concebirse como una «red distribuida» que conecta informaciones multimodales sensoriales emocionales que han acompañado a los aprendizajes y que se reúnen en zonas de convergencia (Damasio, Tranel) o en «zonas transmodales» (Mesulam, v. fig. 2.5, pág. 33). Dichas zonas de convergencia se situarían, para la identificación de personajes famosos, en la porción anterior de los lóbulos temporales, con una predominancia izquierda para el tratamiento de informaciones verbales y una predominancia derecha para el tratamiento de las informaciones visuales. Así pueden explicarse disociaciones variables entre la identificación por los nombres o por las caras en función de la localización de las lesiones en la red interconectada (Snowden). Es difícil de integrar dicha concepción con la posibilidad de disociaciones en el modelo de Bruce y Young (v. fig. 7.6). En ese modelo, las prosopagnosias generalmente se relacionan con una alteración de las «unidades de reconocimiento específico de las caras», mientras que las prosopagnosias asemánticas se deberían a lesiones de los «nudos de identidad de las personas» que elaboran la identificación gracias a las informaciones recibidas de las «unidades de reconocimiento específico de las caras» y del sistema semántico. Efectivamente, si ese sistema es único, no habría disociación posible entre los resultados de identificación por el nombre y por la cara.

Una propagnosia «progresiva» para los personajes famosos ha sido descrita por Evans (1995) como la manifestación clínica de una atrofia temporal anterior derecha, distinta de la demencia semántica, puesto que el trastorno de

identificación se limitaba a la vía visual, lo que se opondría al carácter multimodal del déficit observado en la demencia semántica. De hecho, la evolución del caso descrito por Evans y otros casos publicados sugieren que la alteración de la identificación no se limita a la vía visual, sino que afecta también, aunque en un grado menor, a la modalidad verbal, cuyo trastorno se agrava con el tiempo. Así, la prosopagnosia progresiva sería una de las presentaciones clínicas de la demencia semántica: una atrofia temporal anterior con prevalencia izquierda provocaría en un primer momento trastornos de la identificación, sobre todo en denominación y comprensión de palabras, incluidas las que designan a los personajes; cuando la atrofia predomina a la derecha, el déficit de identificación afectaría en primer lugar a las caras. En ambos casos, el trastorno de la otra modalidad de presentación sensorial se alteraría poco al principio, pero se agravaría, dando lugar en ambos casos a una prosopagnosia asemántica multimodal (Snowden).

METAMORFOSIAS DE LAS CARAS

Las metamorfosis son frecuentemente paroxísticas. Cuando son permanentes, están a veces asociadas a una prosopagnosia, pero pueden estar aisladas; el paciente tiene la impresión de una percepción deformada de las caras, pudiendo respetar las fotografías «a causa, decía un paciente, de la inmovilidad de los rasgos».

SÍNDROME DE BALINT

Este síndrome se describió en 1909 con el nombre de parálisis psíquica de la mirada, y comporta tres elementos semiológicos.

La *parálisis llamada psíquica de la mirada* o *apraxia óptica* designa la incapacidad del paciente para fijar la mirada en un estímulo dentro de su campo visual periférico, pudiendo ver y reconocer el objeto que debe mirar: por lo tanto, el paciente no puede dirigir su mirada desde un objeto a otro. De esta manera, el enfermo de Hecan y cols. no podía encender su cigarro con una llama situada frente a él y el enfermo de Lhermitte y cols. (1969) que decía: «*No sé ya dónde mirar, yo veo bien, pero no sé dónde es*». Los movimientos oculares rápidos denominados «sacudidas» permiten fijar su mirada, espontáneamente o bajo orden, sobre cualquier objeto que aparece en el campo visual: son esas sacudidas las que ya no pueden producirse; así, el sujeto «arranca» con dificultad su mirada del objeto en que se ha fijado (de ahí el nombre de «espasmo de fijación» dado por Holmes); posteriormente, su mirada parece errar hasta encontrar, por casualidad, el objeto buscado sobre el cual fijará de nuevo su mirada. La electrooculografía confirma la desorganización anárquica de la exploración visual, la fijación espasmódica y la alteración de los movimientos visuales guiados, movimientos de seguimiento y sacudidas de atracción visual. No obstante, los movimientos de seguimiento de un estímulo pueden ser normales; el nistagmo optocinético está abolido.

La *ataxia óptica* o *ataxia visomotora* designa la incapacidad de alcanzar un estímulo guiándose por la vista: el paciente no puede coger un objeto situado en su campo de visión, y esta dificultad bilateral puede predominar en una de las dos manos. La prensión es más difícil en el hemicampo visual opuesto a la mano más alterada. La búsqueda de una ataxia óptica debe ser rigurosa: el examinador frente al sujeto invita a mirar frente a él; se presenta un objeto en cada cuadrante superior e inferior de cada hemicampo visual, invitando al sujeto a cogerlo primero con una mano y después con la otra; se presentan simultáneamente dos objetos en los hemisferios derecho e izquierdo, invitando al sujeto a cogerlos de manera simultánea, primero con la mano homolateral a cada objeto, y después de manera cruzada, la mano izquierda coge el objeto situado a la derecha, y a la inversa. Para afirmar la existencia de una ataxia óptica, es necesario que la agudeza visual, la fuerza muscular, la sensibilidad propioceptiva y la coordinación de los miembros sean satisfactorias. En caso de ataxia, el miembro hace tentativas hacia el estímulo, falla, se desvía o puede volver hacia el estímulo después de haber dado con el brazo del experimentador. Los tests que exigen una coordinación visomotora (p. ej., realizar el contorno de una figura geométrica y situar un punto en su centro) están muy alterados (Luria, fig. 7.7). Al margen del síndrome de Balint, pueden existir ataxias unilaterales, es decir, que afectan sólo a un hemicampo visual, pudiendo cogerse mal los objetos con la mano homolateral al hemicampo lesionado (ataxia directa), por la mano opuesta (ataxia cruzada) o con las dos manos. Una lesión parietal posterior o parietooccipital unilateral se ha documentado en casos de ataxia unilateral. La ataxia óptica sugiere la alteración de las conexiones homo y heterolaterales entre el córtex visual y el córtex motor.

El *déficit de la atención visual* (o desorientación visual) designa la incapacidad que tienen las estimulaciones periféricas para solicitar la atención visual. El enfermo sólo puede ver un objeto a la vez, sea cual sea su talla: se trata de una simultagnosia (v. anteriormente) y solamente se perciben los estímulos

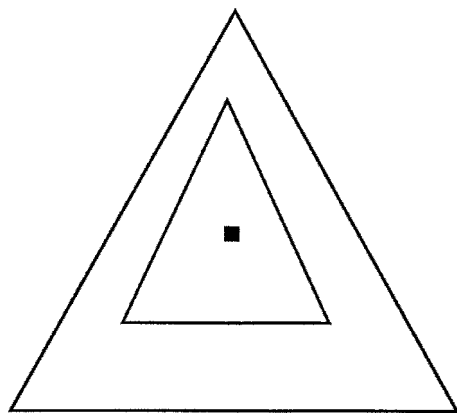


Fig. 7.7. Prueba propuesta por Luria para explorar la coordinación visomotora (rodear el triángulo y después situar un punto en su centro).

maculares. Los enfermos pueden tener grandes dificultades en percibir los objetos en movimiento.

La molestia funcional es importante. Las lesiones afectan a las dos regiones parietooccipitales (en particular, por infartos de las uniones de las arterias cerebrales anteriores y posteriores o por metástasis; Mesulam, 1985). El lóbulo parietal, en particular el área 7, contendrá un centro visomotor implicado en la movilización de la mirada provocada por el surgimiento del estímulo visual y en la coordinación de la mirada y de la prensión. También existe, dentro de las formas severas del síndrome, una alteración frontal que, por lesión del área 8, provocará la fijación espasmódica de la mirada. En ausencia de alteración frontal, puede evocarse una desconexión occipitofrontal. El síndrome de Balint aparece como consecuencia de trastornos que afectan a la vez al tratamiento de las aferencias visuales, a los movimientos de la mirada y a los gestos solicitados por el contexto panorámico.

BIBLIOGRAFÍA

- ALDRICH M.-S., ALESSI A.-G., BECK R.-W., GILMAN S. – Cortical blindness: etiology, diagnosis, and prognosis. *Ann Neurol* 1987; 21: 49-158.
- ASSAL G., FAURE C., ANDERES J.-P. – Non-reconnaissance d'animaux familiers chez un paysan: zooagnosie ou prosopagnosie pour les animaux. *Rev Neurol* 1984; 140: 580-584.
- BAUER R.-M. – Autonomic recognition of names and faces in prosopagnosia: A neuropsychological application of the guilty knowledge test. *Neuropsychologia* 1984; 22: 457-469.
- BECKERS G., ZEKI S. – The consequences of inactivating areas V1 and V5 on visual motion perception. *Brain* 1995; 118: 49-60.
- BRUCE V., YOUNG A. – Understanding face recognition. *Br J Psychology* 1986; 77: 305-327.
- CAMBIER J., SIGNORET J.-L., BOLGERT F. – L'agnosie visuelle pour les objets: conceptions actuelles. *Rev Neurol* 1989; 145(8-9): 640-645.
- CECCALDI M., BENELHADJ M. – Perception du mouvement et pathologie cérébrale. In: *Vision, aspects perceptifs et cognitifs*, M. BOUCART, M.A. HENAFF, C. BELIN. Solal, Marsella, 1998.
- CECCALDI M., MESTRE D., BROUCHON M. *et al.* – Autonomie déambulatoire et perception visuelle du mouvement dans un cas de cécité corticale quasi-totale. *Rev Neurol* 1992; 148: 343-349.
- CHARNALLET A., CARBONNEL S., PELLAT J. – Right visual hemianopia. A single case report. *Cortex* 1988; 24: 347-355.
- DAMASIO A.-R., DAMASIO H., VAN HOESSEN G.-W. – Prosopagnosia: Anatomic basis and behavioral mechanisms. *Neurology* 1982; 32: 331-341.
- ESLINGER P.-J., EASTON A., GRATTAN L.M. *et al.* – Distinctive forms of partial retrograde amnesia after asymmetric temporal lobe lesions. *Cereb Cortex* 1996; 6: 530-539.
- EVANS J.-J., HEGGS A.-J., ANTOUN N. *et al.* – Progressive prosopagnosia associated with selective right temporal atrophy. *Brain* 1995; 118: 1-13.
- FARAH M.-J. – *Visual agnosia: Disorders of object recognition and what they tell us about vision*. The MIT Press, Cambridge (Mass.), 1990.

- GIL R., PLUCHON C., TOULLAT G. *et al.* – Disconnexion visuoverbale (aphasie optique) pour les objets, les images, les couleurs et les visages avec alexie «abstractive». *Neuropsychologia* 1985; 23(3): 333-349.
- HASLAM C., COOK M., COLTHEART M. – I know your name but not your face: explaining modality-based differences in access to biographical knowledge in a patient with retrograde amnesia. *Neurocase* 2001; 7: 189-199.
- HECAEN H. – *Introduction à la neuropsychologie*. Larousse Université, Paris, 1972.
- HECAEN H., AJURIAGUERRA J. DE – Balint's syndrome (Psychic paralysis of visual fixation) and its minor forms. *Brain* 1954; 77: 373-400.
- HECAEN H., ANGELERGUES R. – *La Cécité psychique*. Masson, Paris, 1963.
- HECAEN H., ANGELERGUES R., BERNHARDT C., CHIARELLI J. – Essai de distinction des modalités cliniques de l'agnosie des physionomies. *Rev Neurol* 1957; 96: 125-144.
- HODGES J.-R. – *Cognitive Assessment for Clinicians*. Oxford Medical Publications, Oxford, 1994.
- HUMPHREYS G.-W., RIDDOCH M.-J. – *Visual Object Processing: a Cognitive Neuropsychological Approach*. Laurence Erlbaum, Londres, 1987.
- LECHEVALIER B., EUSTACHE F., VIADER F. – *Perceptions et agnosies*. De Boeck Université, Bruselas, 1995.
- LHERMITTE F., BEAUVOIS M.-F. – A visual-speech disconnexion syndrome. Report of a case with optic aphasia, agnosic alexia and colour agnosia. *Brain* 1973; 96: 695-714.
- LHERMITTE F., CHEDRU F., CHAIN F. – À propos d'un cas d'agnosie visuelle. *Rev Neurol* 1973; 128: 301-322.
- LURIA A.-R. – *Les Fonctions corticales supérieures de l'homme*. PUF, Paris, 1978.
- MARR D., NISHIARA H.-K. – Representation and recognition of the spatial organisation of three-dimensionnal objects. *Proceedings of the Royal Society of London* 1978; B200: 269-294.
- MCCARTHY R.-A., WARRINGTON E.-K. – *Neuropsychologie cognitive. Une introduction clinique*. PUF, Paris, 1990.
- MEHTA Z., NEWCOMBE F., DE HAAN E. – Selective loss of imagery in a case of visual agnosia. *Neuropsychologia* 1992; 30(7): 645-655.
- MESULAM M.-M. – *Principles of Behavioral Neurology*. FA Davis Company, Philadelphie, 1985.
- OXBURY J., OXBURY S., HUMPHREY N. – Varieties of color anomia. *Brain* 1969; 92: 847-860.
- PILLON B., SIGNORET J.-L., LHERMITTE F. – Agnosie visuelle associative. Rôle de l'hémisphère gauche dans la perception visuelle. *Rev Neurol* 1981; 137(12): 831-842.
- RATCLIFF G., NEWCOMBE F. – Object recognition: some deductions from the clinical evidence. In: *Normality and Pathology in Cognitive Functions*, A.W. ELLIS. Academic Press, Nueva York, 1982:147-171.
- RIDDOCH G. – Dissociation of visual perception due to occipital injuries, with special reference to appreciation of movement. *Brain* 1917; 40: 15-57.
- RIDDOCH M.-J., HUMPHREY G.-W. – Visual object processing in optic aphasia: a case of semantic access agnosia. *Cognitive Neuropsychology* 1987; 4: 131-185.

- RONDOT P. – Le geste et son contrôle visuel, ataxie visuomotrice? In: *Du contrôle moteur à l'organisation du geste*, H. HECAEN et M. JEANNEROD. Masson, Paris, 1997.
- SABOURAUD O., MASSON C., CAMBIER J. – Un trouble de la vision et du langage soudainement apparu chez un homme de 70 ans. *Rev Neurol* 1992; 148(4): 302-310.
- SCHNIDER A., BENSON D.-F, SCHARRE D.-W. – Visual agnosia and optic aphasia: are they anatomically distinct? *Cortex* 1994; 445-457.
- SNOWDEN J.-S., THOMPSON J.-C., NEARY D. – Knowledge of famous faces and names in semantic dementia. *Brain* 2004; 127: 860-872.
- TRANSEL D., DAMASIO H., DAMASIO A.-R. – A neural basis for the retrieval of conceptual knowledge. *Neuropsychologia* 1997; 35: 1319-1327.
- TZAVARAS A. – La reconnaissance du visage humain et les lésions hémisphériques. In: *Neuropsychologie de la perception visuelle*, H. HECAEN. Masson, Paris, 1972: 251-264.
- VERSTICHEL P., COHEN L., CROCHET G. – Associated production and comprehension deficits for people's names following left temporal lesion. *Neurocase* 1996; 2: 221-23.
- WARRINGTON E.-K, SHALLICE T. – Category specific impairments. *Brain* 1984; 107: 829-854.
- ZEKI S.-M. – *A Vision of the Brain*. Blackwell Scientific Publications, Oxford, 1993.
- ZEKI S.-M., FFYTCH D.-H. – The Riddoch syndrome: insights into the neurobiology of conscious vision. *Brain* 1998; 121: 25-45.
- ZIHL J., VON CRAMON D., MAI N. – Selective disturbance of movement vision after bilateral brain damage. *Brain* 1983; 106: 313-340.

«Nuestros ojos no nos engañan (...) sólo en la magnitud de los cuerpos en sí mismos, sino también en las relaciones que los cuerpos tienen entre sí.»

Malebranche, *La búsqueda de la verdad*

Intervenir en el mundo que nos rodea implica poder conocer los parámetros espaciales de los objetos (volumen, dirección, movimiento) y sus relaciones espaciales, pero también implica saber movilizar nuestro cuerpo en el seno de un espacio real ya conocido o explorado, gracias a la lectura, en un mapa, de las relaciones topográficas. Gracias a Hecan (1972), podemos distinguir los problemas de la percepción espacial y los trastornos de la manipulación y de la memoria de los datos espaciales y topográficos.

TRASTORNOS DE LA PERCEPCIÓN ESPACIAL

Desorientación visual de Holmes y Horrax

Reagrupa los problemas de la localización de objetos aislados. El enfermo puede declarar que los objetos parecen demasiado grandes, demasiado pequeños, demasiado curvos, demasiado próximos o demasiado alejados, o a veces el trastorno es percibido de forma confusa (*«Las cosas no son como deberían»* Critchley, 1960). De esta manera, los sujetos no pueden indicar, en un grupo de objetos, el más lejano o el más cercano, el que está más a la derecha o el que está más a la izquierda, el más largo o el más corto; les resulta difícil señalar con el dedo hacia un estímulo o seguir un objeto en movimiento. Pueden tener dificultades para denominar los objetos en el espacio y sus problemas pueden limitarse a un hemicampo visual, incluso en ausencia de hemianopsia. Las dificultades pueden predominar en el espacio próximo. La visión estereoscópica puede estar alterada, sabiendo que es necesario distinguir la percepción y la profundidad real de los objetos en el espacio y la percepción del relieve relacionado con la visión binocular. La percepción del movimiento puede estar abolida, pero esta abolición puede ser aislada.

Los déficits de los juicios de dirección de líneas pueden objetivarse presentando al sujeto pares de líneas de dirección diferente y pedirle que elija las dos líneas con la misma dirección en una disposición dispersada y dispuesta en abanico (Benton, 1978, fig. 8.1).

Los trastornos de la percepción espacial están relacionados con las lesiones posteriores de los hemisferios cerebrales, particularmente del lado derecho.

Las alteraciones de la rotación mental designan la incapacidad para imaginar y, por lo tanto, para designar, en una prueba de elección múltiple, cómo evoluciona la representación de una figura cuando gira en torno a su eje. El tiempo de reacción de los sujetos «normales» para juzgar la rotación es mayor cuanto más elevado sea el valor del ángulo de rotación. Estas alteraciones pueden observarse tanto después de una lesión izquierda como después de una le-

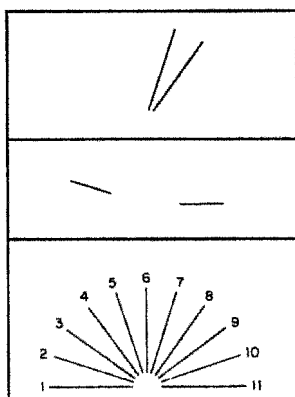


Fig. 8.1. Ejemplo extraído del test de juicio de dirección de líneas de Benton (1978).

sión derecha, aunque parece que el hemisferio derecho asegura la transformación de las imágenes mentales, mientras que el izquierdo permite la evocación de las imágenes a partir del almacén mnésico.

Ataxia y agnosia del espejo

Durante su infancia y en la edad adulta, el ser humano adquiere progresivamente adaptaciones visomotoras necesarias para reconocer lo que se ve en un espejo, incluido su propio cuerpo, y para actuar sobre el objeto «real», observando el objeto «virtual». De este modo, el individuo puede afeitarse, peinarse o maquillarse mirándose y guiando su acción en un espejo. La ataxia del espejo y la agnosia del espejo se caracterizan por la incapacidad de alcanzar un objeto real mirando en un espejo su imagen virtual.

La *ataxia del espejo* se caracteriza, en sus formas graves, por el hecho de que el paciente, a quien se le pide que atrape un objeto real mirando su imagen virtual en un espejo, dirige espontáneamente su mano hacia el objeto virtual, sin poder corregirse de manera autónoma. No obstante, el sujeto puede dirigir su mano hacia el objeto real después de que el examinador le haya indicado la dirección del movimiento a través del espejo, aunque esta ayuda no corrige los errores direccionales, tanto con el brazo contralateral como con el brazo homolateral. El trastorno no es de naturaleza agnósica, puesto que el objeto real es correctamente distinguido de su imagen virtual. Las formas leves se caracterizan por errores direccionales y hacen que el sujeto dirija su brazo hacia el objeto, y no hacia la imagen virtual. No existe trastorno en la prueba de juicio de la dirección de líneas de Benton (fig. 8.1).

La *agnosia del espejo* se caracteriza por la incapacidad de distinguir el espacio real del espacio virtual visto en un espejo: así, el objeto es localizado en o detrás del espejo, y una de las dos manos se dirige hacia el espejo cuando se le pide coger el objeto. El sujeto dirige a veces su mano hacia el objeto real, lo que suele suceder más con la mano ipsilateral a la lesión que con la mano contralateral. Existen alteraciones en las pruebas que evalúan las capacidades de rotación mental (Peters *et al.*, 1995) y en el test de juicio de líneas. Las lesiones

afectan a uno u otro lóbulo parietal y, si son bilaterales, se expresan con una mayor severidad en el hemisferio contralateral.

En las ataxias del espejo, las lesiones se localizan entre la parte posterior de la porción inferior del giro poscentral y el giro supramarginal, así como en lo profundo de la cisura intraparietal anterior. En las agnosias del espejo, las lesiones afectan a la confluencia temporoparietooccipital y a las proximidades del surco temporal superior (Binkofski *et al.*, 1999).

TRASTORNOS DEL MANEJO DE LOS DATOS ESPACIALES Y DE LA ORIENTACIÓN TOPOGRÁFICA

Negligencia espacial unilateral

La negligencia espacial unilateral (v. pág. 124) es una alteración del tratamiento de los datos espaciales cuya existencia puede dar cuenta, por sí misma, de los problemas del manejo de los datos espaciales (cómo orientarse en un plano) o de la memoria topográfica (cómo caminar en una ciudad, según un itinerario definido). Pero estas dificultades pueden existir intrínsecamente fuera de toda heminegligencia. Además, como subrayan Hecaen y cols. (1956), estos problemas no son puramente agnósicos: comprometen también la acción sobre el espacio y se asocian estrechamente con alteraciones visoconstructivas, agrafías, alexias, acalculias espaciales o asomatognosias, para provocar «un síndrome apractognóstico del cruce posterior del hemisferio menor».

Planotopocinesia de Pierre Marie

Descrita por Pierre Marie en 1924, y designada por Hecaen y cols. (1972) con el nombre de pérdida de las nociones topográficas, se caracteriza por la incapacidad para orientarse en un plano. La podemos buscar estudiando los resultados de los sujetos en:

- La localización de las ciudades en un mapa mudo.
- La indicación en un plano de un itinerario habitual (en carretera, en autobús o en metro, en función del contexto de la vida del sujeto) y comparándolo con sus capacidades de verbalización: se nombran las calles, las estaciones de metro o las paradas del autobús, pero sus relaciones espaciales están desorganizadas y el sujeto se pierde en el plano.
- La búsqueda y el aprendizaje de un itinerario sobre el plano de una ciudad imaginaria.
- El aprendizaje de un laberinto.

Estos problemas están selectivamente relacionados con las lesiones posteriores del hemisferio derecho, pero su interpretación debe ser prudente. En efecto, las alteraciones del aprendizaje de un laberinto o del reconocimiento y aprendizaje de un itinerario pueden derivarse de mecanismos múltiples (planotopocinesia), pero también agnosia espacial unilateral con las mismas lesiones posteriores del hemisferio derecho, alteración mnésica que perturba el aprendizaje de las relacio-

nes espaciales en lesiones hipocámpicas derechas, indistinción derecha-izquierda con lesiones parietales izquierdas, o alteraciones de las capacidades de programación secuencial con lesiones frontales. La dificultad de orientarse en un plano se asocia frecuentemente a una acalculia espacial y a problemas en el vestir.

Pérdida de memoria topográfica o desorientación espacial

A veces se reagrupa con la planotopocinesia (que la acompaña frecuentemente) bajo el nombre de déficit de la orientación topográfica. También se designa con el nombre de desorientación topográfica, desorientación contextual y desorientación espacial. Se manifiesta por la incapacidad de reconocer lugares familiares (agnosia contextual) y de orientarse en ellos (casa, barrio, ciudad); estos enfermos son incapaces de aprender a orientarse en un lugar nuevo como el hospital. Las calles, las casas, los edificios, las paradas de autobús o las estaciones de metro se reconocen como tales, pero pierden su valor de identidad de puntos de orientación topográficos. En este problema, se han querido discernir dos variedades. La primera es de orden agnósico: el sujeto, a pesar de ser apto para clasificar categorialmente los edificios (iglesia, inmueble, etc.) o los muebles que estructuran su habitación (armario, cómoda, etc.), ya no los reconoce; se trata, entonces, de una agnosia de los lugares familiares, que afecta también a las calles o las plazas que le son extrañas y diferentes y que se pueden parecer a la prosopagnosia, a veces asociada. La segunda variedad es una amnesia topográfica, con abolición de la capacidad de utilizar el contexto para orientarse en él. En efecto, esta distinción entre *una variedad agnósica* y *una variedad amnésica de desorientación topográfica* aparece clínicamente difícil. Con frecuencia, los pacientes se encuentran ante la imposibilidad de describir verbalmente los lugares familiares como un itinerario o una casa; cuando pueden hacerlo, a menudo se trata de la puesta en marcha de una memoria puramente verbal (dar el nombre de las habitaciones de su casa, señalar la existencia de una escalera, enumerar las estaciones de metro o los nombres de las calles, etc.). Se pierden incluso en sus propias casas, mostrando serias dificultades para encontrar la puerta de la cocina, del salón o del baño por aproximaciones sucesivas.

Frecuentemente, existen alteraciones asociadas: hemianopsia, a veces de un cuadrante o del campo visual izquierdo, acromatopsia, prosopagnosia, apraxia constructiva, apraxia del vestido, agrafias, alexias y acalculias de tipo espacial. Cuando la desorientación topográfica se entremezcla con una agnosia espacial unilateral, la desorganización espacial es masiva.

Las lesiones son bilaterales o unilaterales y, en esos casos, se otorga una función preponderante a la región occipital del hemisferio derecho y al giro parahipocámpico derecho, al igual que a la sustancia blanca adyacente al territorio de la arteria cerebral posterior. Esta topografía lesiva puede apoyar tanto la hipótesis de un trastorno agnósico (lóbulo occipital) como la de un déficit mnésico (giro parahipocámpico), concibiendo la desorientación espacial como una alteración de los mecanismos de aprendizaje y del recuerdo de las informaciones visuales, que estructuran geográficamente el contexto dentro del cual se desplaza el ser humano. Sea cual sea la explicación, lo más sorprendente es el carácter extremadamente especializado de las alteraciones, puesto que una desorientación espacial puede existir en ausencia de una planotopocinesia y sin alteraciones elementales de la memorización espacial, como el aprendizaje de un laberinto.

Tentativa de síntesis y clasificación de la «desorientación topográfica»

Aguirre y d'Esposito (1999) proponen distinguir cuatro aspectos clínicos y neuroanatómicos de la desorientación topográfica:

- La *desorientación egocéntrica* (v. anteriormente, *La desorientación visual de Holmes y Horrax*), en la que existen dificultades para localizar los objetos en relación con su cuerpo; las descripciones de itinerarios son pobres e inexactas, mientras que las capacidades de reconocimiento visual del contexto están intactas. Este síndrome de desorientación en el espacio egocéntrico corresponde a lesiones bilaterales o derechas del lóbulo parietal posterior.

- La *desorientación direccional*, que presenta alteraciones de las representaciones espaciales exocéntricas. A pesar de que el reconocimiento de los puntos de orientación en el contexto está intacto y de que no hay desorientación egocéntrica, existe una incapacidad de deducir las informaciones direccionales necesarias para definir el trayecto que hay que recorrer. Así, un paciente de Takahashi (Takahashi *et al.*, 1997), taxista, ya no sabía qué dirección tomar para llegar a su destino, mientras que el contexto (inmuebles, paisajes, etc.) era perfectamente reconocido. Existe una incapacidad para describir las posiciones de los lugares conocidos así como para dibujar un itinerario. Este síndrome de desorientación direccional correspondería a lesiones de la región cingular posterior (derecha), en la que se ha evidenciado, en un ratón, un pequeño conjunto de células activadas cuando el animal debía mantener una tarea de orientación en su contexto (Chen *et al.*, 1994). Una lesión del tálamo derecho dorsomedial y lateral también podría provocar el mismo trastorno (Kawahara *et al.*, 1986).

- La *agnosia topográfica* o agnosia de los puntos de orientación topográfica sería una variedad de la «pérdida de la memoria topográfica» (v. anteriormente), en la que existe una incapacidad para utilizar esos puntos de orientación del contexto para orientarse en él. En efecto, la memoria topográfica, en el sentido estricto del término, es buena: el sujeto puede típicamente dibujar mapas e itinerarios de lugares familiares, puede describir su casa o monumentos conocidos, pero es incapaz de reconocerlos en fotografías o cuando se encuentra ante ellos. Un detalle como el número señalado en la fachada puede permitir al sujeto identificar su domicilio. Así, los individuos no pueden orientarse en lugares conocidos ni aprender a orientarse en lugares nuevos. Sin embargo, son aptos para poner en marcha conductas vicarias; saber que es necesario girar a la derecha o a la izquierda en un semáforo determinado, guiarse leyendo los nombres de las calles e identificando los números. En suma, se trataría de una agnosia visual especializada en las informaciones topográficas dadas por los elementos, proporcionados o no por el entorno. Las lesiones, lateralizadas a la derecha o bilaterales, afectan selectivamente a la parte media del lóbulo occipital y, sobre todo, al giro lingual por debajo de la cisura calcarina, como por ejemplo, en un infarto de la arteria cerebral posterior derecha.

- La *desorientación topográfica anterógrada* no afecta a la orientación en lugares conocidos, pero el sujeto no puede aprender a orientarse en lugares nuevos. Sin embargo, las informaciones distintas a las topográficas pueden memorizarse y el sujeto puede desarrollar comportamientos compensatorios o vicarios, ayudándose de indicios como las inscripciones de las puertas o los

nombres de las calles. Las lesiones afectan al giro parahipocámpico derecho e inducen una amnesia especializada, mostrando así el papel del córtex parahipocámpico en la adquisición de las informaciones topográficas. Las lesiones limitadas al hipocampo y unilaterales no provocan amnesia topográfica, mientras que las lesiones bilaterales de los hipocampos producen una desorientación anterógrada incluida en las alteraciones mnésicas plurisectoriales de la memoria episódica que caracterizan a las amnesias hipocámpicas.

BIBLIOGRAFÍA

- AGUIRRE G.-K., D'ESPOSITO M. – Topographical disorientation: a synthesis and taxonomy. *Brain* 1999; 122: 1613-1628.
- AIMARD G., VIGHETTO A., CONFAYREUX C., DEVIC M. – La désorientation spatiale. *Rev Neurol* 1981; 137: 97-111.
- BENTON A.-L., VARNEY N.-R., HAMSHER K. – Visuospatial judgment: a clinical test. *Arch Neurol* 1978; 35: 364-367.
- BINKOFSKI F., BUCCINO G., DOHLE C. *et al.* – Mirror agnosia and mirror ataxia constitute different parietal lobe disorders. *Ann Neurol* 1999; 46: 51-61.
- CHEN L.-L., LIN L.-H., GREEN E.-J. *et al.* – Head-direction cells in the rat posterior cortex. *Exp Brain Res* 1994; 101: 8-23.
- CRITCHLEY M. – Altérations de l'organisation visuospatiale dans les lésions occipito-pariétales. In: *Les Grandes Activités du lobe occipital*, Th. ALAJOUANINE. Masson, Paris, 1960.
- HABIB M., SIRIGU A. – Pure topographical disorientation: a definition and anatomical basis. *Cortex* 1987; 23: 73-85.
- HECAEN H. – *Introduction à la neuropsychologie* (1 vol.). Larousse Université, Paris, 1972.
- HECAEN H., PENFIELD W., BERTRAND C., MALMO R. – The syndrome of apraxognosia due to lesions of the minor cerebral hemisphere. *Archives of Neurology and Psychiatry* 1956; 75: 400-434.
- KAWAHARA N., SATO K., MURAKI M. *et al.* – CT classification of small thalamic hemorrhages and their clinical implications. *Neurology* 1986; 36: 165-172.
- MILNER B. – Visually-guided maze learning in Man: Effects of bilateral hippocampal, bilateral frontal and unilateral brain lesions. *Neuropsychologia* 1965; 3: 339-352.
- NEWCOMBE F., RATCLIFF G. – Disorders in visuospatial analysis. In: *Handbook of Neuropsychology*, F. BOLLER et J. GRAFMAN. Elsevier, Amsterdam, 1989.
- PALLIS C.-A. – Impaired identification of faces and places with agnosia for colours. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1955; 18: 218-224.
- PETERS M., LAENG M., LATHAM K. *et al.* – A redrawn Vanernberg & Kuse Mental Rotation Test: different versions and factors that affect performance. *Brain Cogn* 1995; 28: 39-58.
- TAKAHASHI N., KAWAMURA M., SHIOTA J. *et al.* – Pure topographic disorientation due to right retrosplenial lesion. *Neurology* 1997; 49: 464-469.
- WARRINGTON E.K., RABIN P. – Perceptual matching in patients with cerebral lesions. *Neuropsychologia* 1970; 8: 475-487.

«Y ya no veo, en la jaula,
El fino resorte del balancín
Va, viene, a la izquierda, a la derecha,
Como una mariposa de acero.»
Théophile Gautier

LA NEGLIGENCIA ESPACIAL UNILATERAL Y SU CONTEXTO SEMIOLÓGICO

Descripción clínica

La negligencia de un lado del espacio, inatención visual unilateral o *agnosia espacial unilateral* designa la incapacidad de prestar atención y de incitar la acción, tanto en un hemiespacio como en el hemicuerpo correspondiente. El espacio (corporal y extracorporal) afectado acostumbra a ser el del lado izquierdo: las lesiones del *hemisferio derecho* provocan las negligencias más frecuentes, más graves y de mayor duración.

Dentro de las formas masivas, existe una negligencia absoluta de todo lo que sucede a la izquierda del paciente, el cual escribe, lee, dibuja o coge sólo con una mano (acinesia direccional) lo que se encuentre en un solo hemiespacio, por ejemplo, el lado derecho, ya sea este espacio materializado por una página, una mesa o una habitación. El espacio ignorado es aquel que se propone para que el sujeto lo explore: se trata, por lo tanto, del espacio «global» (así el sujeto no lee, no dibuja más que en la parte derecha de la página), pero también de las unidades de tratamiento que segmentan el espacio global (así, el sujeto sólo dibuja en la parte derecha de la página, la parte derecha de un cubo o de una casa; lee solamente la parte derecha de un texto escrito y la parte derecha de las palabras, la parte izquierda de cada palabra no es leída, o es leída de manera inexacta). El enfermo no presta atención a cualquier observador que se encuentre a su izquierda o, en todo caso, no se gira hacia él: si responde a sus preguntas, lo hace mirando al interlocutor situado a su derecha. Los sujetos tienen grandes dificultades para seguir un itinerario o incluso para salir de una habitación cuando la puerta se sitúa a su izquierda: en ese caso, la salida puede encontrarse después de que el sujeto haya girado en círculo, reintegrando la puerta dentro de su espacio derecho. Al caminar, tropiezan con los obstáculos situados a su izquierda y son incapaces de conducir un vehículo. La negligencia afecta a una mitad del espacio y no a un hemicampo visual. Aunque una *hemianopsia lateral homónima* se asocia frecuentemente a la negligencia espacial, ésta no es «ni constante ni necesaria» (Hecaen, 1972).

La negligencia es, por lo tanto, a la vez *atencional* (vertiente aferente) e *intencional* (vertiente eferente). La negligencia afecta también a la *representación mental* del espacio: de esta manera, el sujeto sólo puede describir la parte dere-

cha de un lugar familiar (como un lugar de su ciudad), pero describe el otro lado del lugar si se le pide girarse mentalmente y describir de nuevo el sitio; el mismo fenómeno se puede observar pidiendo al sujeto que cite las principales ciudades, imaginando el mapa de su país. Puede considerarse que la negligencia representacional no es una modalidad evolutiva de una negligencia global y que puede existir una disociación entre una negligencia perceptiva y una negligencia representacional desde la instauración de los trastornos. No obstante, una negligencia representacional aislada ha sido menos observada que una negligencia perceptiva con o sin negligencia representacional (Ortigue *et al.*, 2001).

El hemicuerpo también está comprometido por esta negligencia espacial: el sujeto «olvida» afeitarse la parte derecha de su cara y se cubre con la sábana o con su ropa solamente la parte derecha de su cuerpo. Esta alteración puede interpretarse como de orden asomatognóstico; también puede considerarse que el cuerpo, que forma parte del espacio en sí mismo, es el objeto de la misma heminegligencia.

La negligencia espacial puede acompañarse de una *negligencia multimodal*: táctil (en ausencia de anestesia), auditiva, olfativa y motora (v. más adelante).

La agnosia espacial unilateral se explora de múltiples maneras (fig. 9.1): se pide al sujeto que numere y señale con su dedo las personas presentadas a su alrededor en la habitación; se le pide que denomine los objetos distribuidos delante de él; se le pide que dibuje un cubo, una casa, que escriba un dictado breve, describa un paisaje o lea un texto. Así, la negligencia espacial, en su forma pura, aparece cuando se pide al sujeto que lea un texto dispuesto verticalmente

Que curiosa mezcla de elementos faciales,
Por un lado, su frente rectangular
marca la reflexión concreta,
la mesura, la prudencia
y la estabilidad en la acción.
Sin embargo, se inclina
hacia atrás apostando
a su pensamiento
diseminado esp-
Tardanza y
actitud para
el movimiento.

Fig. 9.1. Agnosia espacial unilateral derecha (cortesía de la Prof. Dra. Arroyo-Anlló; Clínica de la Memoria de Daño Cerebral y Universidad de Salamanca, 2005). Párrafo dictado a un paciente con heminegligencia espacial derecha. El enfermo ha comenzado escribiendo sobre la mitad del folio y se observa que acaba cada línea más a la izquierda que la anterior, ignorando progresivamente la parte derecha del folio.

en tres o cuatro columnas; también se pueden utilizar tests de exploración visual, dibujando en un folio de papel círculos o trazos sucesivos cubriendo la página y pidiendo al sujeto que los tache uno después de otro; se pueden utilizar tests de exploración visual «validados», algunos simples como el test de Albert, y otros más complejos y más aptos para revelar heminegligencias moderadas, como el test de Weintraub y Mesulam. La prueba de bisección de líneas consiste en pedir al sujeto que indique el punto medio de las líneas de longitud variable: el punto medio indicado se desvía hacia la derecha. El test comportamental de inatención comprende seis subtests, que permiten cuantificar la negligencia espacial (Thames Valley Test Company).

Otras manifestaciones de la heminegligencia y problemas asociados

Fenómeno de extinción

Un estímulo sensorial, percibido cuando se aplica aisladamente, ya no se percibe cuando un estímulo idéntico se aplica en el mismo momento de manera simétrica. La extinción puede ser, de esta manera, sensitiva (el sujeto percibe el tacto sobre su hemicuerpo izquierdo, pero sólo lo percibe en el hemicuerpo derecho cuando las dos estimulaciones táctiles se aplican al mismo tiempo en dos puntos simétricos de los dos hemicuerpos). Puede ser visual: el sujeto que cesa de percibir el dedo del examinador que se mueve en su hemicampo izquierdo cuando un dedo se mueve simétricamente en cada hemicampo visual. Puede ser auditiva: el sujeto que tiene una hemianacusia izquierda en el test de escucha dicótica. Puede incluso ser olfatoria. La extinción podría ser una forma atenuada de la negligencia, aunque existen observaciones que muestran que estos fenómenos aparecen de manera aislada.

Alexia y agrafia espaciales

Ya han sido tratadas (v. anteriormente y págs. 62 y 72); podemos añadir la *discalculia espacial*: el enfermo, con heminegligencia, escribe las operaciones en la parte derecha del folio; sabe calcular, pero puede cometer errores, puesto que omite el hecho de tener en cuenta una o varias cifras situadas a la izquierda o puede, en una suma o en una resta, desplazar hacia la derecha una línea en relación a otra.

Anosognosia y hemiasomatognosia

Una anosodiaforía, una anosognosia de una hemiplejía, incluso una hemiasomatognosia, acompañan con frecuencia a la negligencia espacial. También se puede observar una aloestesia. Una anosognosia también puede acompañar a una hemianopsia.

Alteraciones motoras y oculomotoras

Además de la acinesia direccional, se observa frecuentemente una acinesia espacial (el brazo contralateral a la lesión es menos móvil en el espacio homolateral a la lesión) y una negligencia motora (v. más adelante).

Las alteraciones oculomotoras son frecuentes, pero no constantes: desviación de la cabeza y de los ojos hacia el hemisferio lesionado, parálisis o paresia de la mirada (a veces limitada a las sacudidas) hacia el lado opuesto a la lesión. Ciertas limitaciones de los movimientos de lateralidad al hemiespacio ignorado se interpretan como un problema intencional que traduce una ausencia de acción exploratoria de la mirada en relación con un hemiespacio o un tipo particular de negligencia motora o de acinesia direccional aplicada a la esfera oculomotora.

Localizaciones de las lesiones

La negligencia espacial unilateral pertenece selectiva pero no exclusivamente a la patología del hemisferio menor: las lesiones, cuando son corticales, afectan al lóbulo parietal derecho y, en particular, al lóbulo parietal inferior, en asociación con la unión temporoparietooccipital. Cartografías efectuadas en neuroimagen por resonancia magnética de alta resolución detectaron dos estructuras: el giro angular del lóbulo parietal inferior y la región parahipocámpica (Mort *et al.*, 2003). Se puede observar también una negligencia en las lesiones del lóbulo frontal dorsolateral derecho o del giro cingular. Las lesiones subcorticales pueden afectar al tálamo, al *neostriatum* (núcleo caudado y putamen) y a la formación reticular mesencefálica. Las lesiones de las conexiones entre esas estructuras, que pasan por la sustancia blanca, pueden ocasionar una negligencia (en particular, en el lóbulo frontal). También se ha podido observar una negligencia después de una lesión del brazo posterior de la cápsula interna (infarto de la coroidea anterior).

La fisiopatología de la negligencia espacial ha sido objeto de numerosas hipótesis y controversias. Se ha podido observar una semiología «construida» bajo la influencia de los trastornos de la sensibilidad del hemicuerpo (impidiendo la síntesis de los datos sensoriales: amorfosíntesis, según la expresión de Denny-Brown), de la hemianopsia lateral homónima (que podría agravar una negligencia), de los problemas oculomotores (alterando la exploración de un hemiespacio, pero que puede a veces concebirse como una consecuencia de la negligencia) y de un déficit de la vigilancia con confusión mental.

Pero estos problemas no aparecen de manera constante en las negligencias espaciales. Podemos avanzar la hipótesis de la dislocación de una representación interna del espacio extracorporal, lo que no explicaría la mejora de la alteración bajo incitación verbal o por orientación de la mirada hacia el lado ignorado. En su componente aferente, la negligencia espacial podría concebirse, según Heilman y cols., como un trastorno de la vigilancia y de la atención, inducido por el disfuncionamiento de un *círculo retículo-tálamo-córtico-limbo-reticular* (fig. 9.2): la formación reticular mesencefálica, cuya lesión induce en el mono una heminegligencia, permite una activación cortical (exacerbación de la vigilancia o alerta atencional) que permite, prepara y precede los tratamientos sensoriales específicos, que están en la base de la atención dirigida o selectiva. En efecto, la formación reticular mesencefálica ejerce una acción de inhibición sobre el núcleo reticular talámico, anulando de esta manera, la inhibición que este último ejerce sobre la transmisión al córtex de los mensajes sensitivosensoriales que llegan a los núcleos talámicos específicos. Estos mensajes llegan, a continuación, a las áreas primarias (somestésica, auditiva, vi-

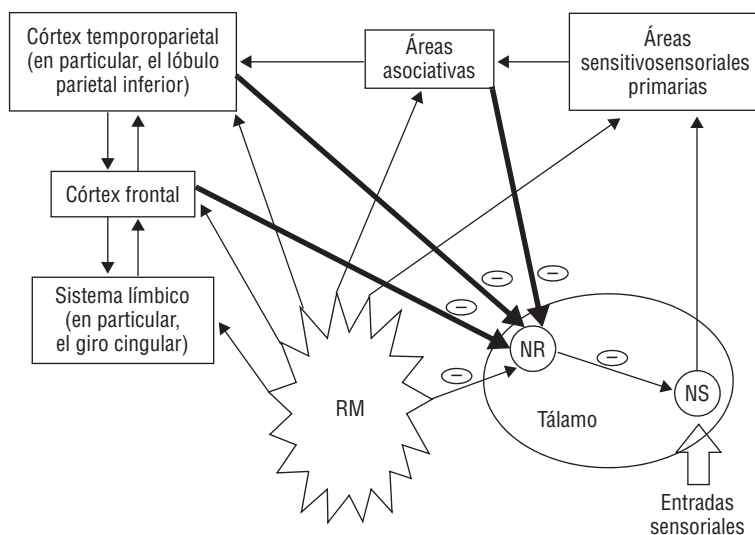


Fig. 9.2. Esquema simplificado de los circuitos implicados en la alerta atencional y en la atención sensorial (de Heilman). RM, Formación reticular mesencefálica. NR, Núcleo reticular del tálamo. NS, Núcleos específicos del tálamo (núcleo ventrocaudal o ventroposterolateral, relevo de las vías sensitivas, cuerpo geniculado lateral, relevo de las vías visuales, cuerpo geniculado medial, relevo de las vías auditivas). El núcleo reticular inhibe las proyecciones talamocorticales a partir de los núcleos específicos. La inhibición del NR por la RM facilita, por lo tanto, la proyección de los mensajes sensoriales a partir de los núcleos talámicos específicos. También es una facilitación que permite la inhibición del NR por el córtex: esta inhibición se ejerce de manera específica sobre cada una de las modalidades sensoriales a partir de las áreas asociativas, mientras que se ejerce de manera global a partir de las áreas de convergencia polimodales (córtex temporoparietal y prefrontal).

sual, etc.), se transmiten a las áreas asociativas unimodales y, más tarde, a las áreas de convergencia polimodales (en particular, el surco temporal superior y el lóbulo parietal inferior), estructuras relacionadas con los córtex frontal y límbico. No obstante, los córtex temporoparietal y frontal pueden, a su vez, proyectarse sobre la formación reticular mesencefálica reforzando la alerta, y sobre el núcleo reticular talámico, reforzando la transmisión de los mensajes sensitivos y sensoriales al córtex primario específico. El fenómeno de extinción podría explicarse por una elevación del umbral perceptivo del lado lesionado, provocando, en caso de estimulación simultánea, una no percepción del lado no contralateral a la lesión («oscurecimiento»).

También podemos evocar una supresión de la inhibición recíproca de los hemisferios cerebrales: en caso de lesión cerebral, el hemisferio normal ejerce sobre el hemisferio lesionado una acción inhibitoria más poderosa que aquella que recibe del hemisferio lesionado; de esta manera, las estimulaciones contralaterales al hemisferio lesionado (demasiado inhibido) no se perciben. También se puede calcular una limitación de la capacidad atencional del hemisferio

sano, que dirige su atención a las estimulaciones heterolaterales, pero que también intenta compensar la lesión del otro hemisferio, dirigiendo su atención hacia las estimulaciones ipsolaterales: esta compensación, de capacidad limitada, se desborda en caso de estimulaciones bilaterales. Habiéndose constatado que la desviación de la mirada hacia la izquierda podía suprimir una extinción somestésica izquierda, se ha propuesto que la desviación de la mirada es un medio privilegiado de activación hemisférica y que la extinción podría ser la consecuencia del desequilibrio de la activación hemisférica. El córtex frontal, en razón de sus relaciones con el lóbulo parietal, con el giro cingular (implicado en la información motivacional), el *striatum* y el *colliculus* superior (implicado en el control oculomotor), desempeña una función central en el dispositivo intencional, es decir, las respuestas motoras generadas por las informaciones sensoriales. Según Mesulam, la organización de la red neuronal implicada en la distribución de la atención dirigida se basa en tres estructuras conectadas entre sí (fig. 9.3): el córtex parietal posterior (referencia sensorial del mundo contextual o extrapersonal), el lóbulo frontal y sus áreas oculomotoras (que organizan la orientación y los movimientos en el espacio extrapersonal) y el giro cingular implicado en la representación motivacional; cada una de estas tres estructuras recibe los influjos que provienen de la formación reticular y de las conexiones específicas con el *striatum* y el tálamo. La asociación de la negligencia a las alteraciones somatognósicas se relaciona con la lesión del esquema corporal dentro del propio lóbulo parietal.

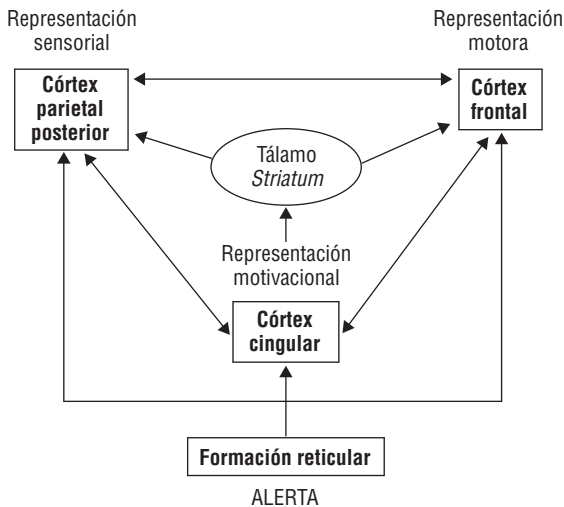


Fig. 9.3. Los circuitos implicados en la puesta en marcha de la atención dirigida hacia el mundo contextual, según Mesulam. Existen tres representaciones interdependientes, pero interconectadas, del espacio extrapersonal, y cada una de ellas recibe influencias reticulares. Las lesiones de cada una de esas representaciones o de sus conexiones (así como del tálamo y del *striatum*) pueden ocasionar una heminegligencia.

La *asimetría hemisférica* podría explicarse por el hecho de que las redes neuronales implicadas en los procesos atencionales e intencionales se activan solamente a nivel del hemisferio izquierdo por las informaciones que provienen del espacio derecho o de las acciones que podrían llevarse a cabo en ese mismo espacio, mientras que las mismas redes hemisféricas derechas se activan independientemente de cuál sea el hemisferio implicado (fig. 9.4): además, el hemisferio derecho desempeñaría una función predominante en la alerta cortical: así, una lesión izquierda puede compensarse por la actividad del hemisferio derecho. La teoría de los *vectores atencionales* postula que la atención se sostiene por dos vectores direccionales, de los cuales uno, dirigido hacia la derecha y gestionado por el hemisferio izquierdo, suele ser más potente que su homólogo heterolateral: de esta manera, una lesión derecha hará desaparecer ese desequilibrio y captará la atención hacia la derecha, mientras que una lesión del hemisferio izquierdo atenuará el desequilibrio natural y tendrá consecuencias menores.

El *modelo referencial* postula que el encéfalo, que reúne las informaciones sensoriales visuales, vestibulares y propioceptivas, genera y gestiona una refe-

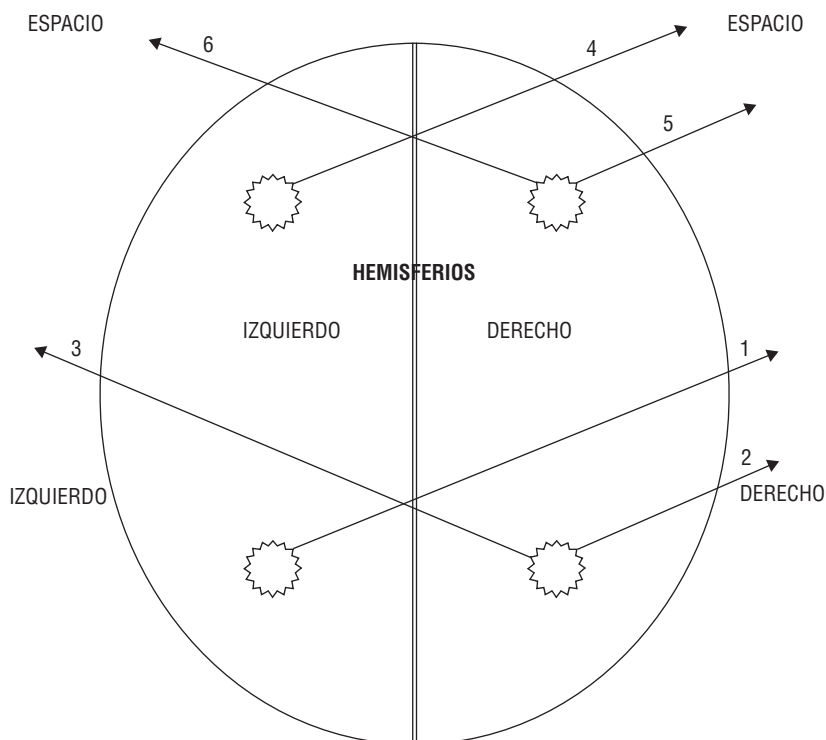


Fig. 9.4. *Asimetría hemisférica de la atención dirigida.* Modelo propuesto por Mesulam para explicar la especialización del hemisferio derecho en la distribución de la atención dirigida en su vertiente aferente (sensorial o atencional propiamente dicha, 1, 2, 3) y en su vertiente eferente (dirigida o intencional, 4, 5, 6).

rencia egocéntrica, es decir, una representación del espacio centrado sobre el eje sagital del cuerpo. Al pedir a los sujetos que, con los ojos cerrados, señalen «delante de ellos», se puede observar, en heminegligencias, una desviación ipsilesional consistente en un desplazamiento hacia el lado lesionado de la posición de referencia egocéntrica, anulando así la superposición existente en el sujeto normal entre esas coordenadas egocéntricas y allocéntricas, lo que explicaría la negligencia espacial (Jeannerod y Biguier, 1989). De este modo, la estimulación vestibular calórica por irrigación de agua fría en la oreja izquierda provoca un nistagmo cuya fase lenta está dirigida hacia la izquierda, mejorando transitoriamente los componentes atencional e intencional y también el representacional de la negligencia izquierda, reestableciendo transitoriamente la referencia egocéntrica. Lo mismo sucede manteniendo prolongadamente una rotación del tronco hacia la izquierda, una vibración de los músculos de la nuca o manteniendo estimulaciones eléctricas transcutáneas de la nuca del lado izquierdo. El uso de prismas que imponen una desviación de la mirada hacia la derecha provoca en el sujeto normal un desplazamiento de su señalización «delante a la derecha», hacia la derecha, y después un fenómeno de adaptación con desplazamiento de esa señalización del lado opuesto (por lo tanto, hacia la izquierda). Este fenómeno de adaptación se ha observado también en sujetos heminegligentes que desvían su referencia egocéntrica hacia la izquierda de manera mucho más notable que los sujetos normales (fig. 9.5). Pero, además de la mejora de la «indicación de señalar delante a la derecha», la adaptación prismática también mejora otros signos de la negligencia espacial observada en particular en pruebas que incluyen tachar un símbolo o de bisección de líneas (Rossetti *et al.*, 1998), de dibujo (fig. 9.6) y de lectura. Incluso la negligencia representacional se ve influenciada favorablemente por ese fenómeno de adaptación. No obstante, la negligencia no puede explicarse por un solo trastorno de la referencia egocéntrica, puesto que la desviación de la referencia egocéntrica puede observarse en ausencia de negligencia (p. ej., en sujetos con hemianopsia lateral homónima, en una heminegligencia izquierda por lesión hemisférica derecha, incluso en un síndrome vestibular) y, sin embargo, ciertos heminegligentes son capaces de copiar dibujos situados en su izquierda, pero sin copiar la mitad izquierda de los dibujos, lo que muestra que la negligencia puede también proceder de una alteración de las coordenadas allocéntricas, es decir, del eje de simetría de los objetos en sí mismos (Chokron y Bartolomeo, 1999; Driver y Halligan, 1991). Por el contrario, se ha observado una negligencia representacional pura al pedir al sujeto que realice una descripción visual en relación con una referencia egocéntrica y, sin embargo, la negligencia no aparecía ya suscitando la misma descripción visual, pero sin imponer al sujeto una referencia egocéntrica, sino en condición allocéntrica (Ortigue *et al.*, 2001). No obstante, para afirmar tal disociación, es necesario evaluar las imágenes mentales, puesto que si se pidiese a un individuo que nombrara las principales ciudades de España, sin imaginarse el mapa de España, estaríamos entonces realizando una simple prueba de fluencia verbal.

Así, los efectos de la adaptación prismática no puede resumirse en una modificación de las informaciones visuales que enmiendan la sola referencia egocéntrica, lo que conllevaría la mejora de otras manifestaciones de negligencia. Todo ello permite creer que los primas actúan a nivel de representaciones espaciales, posiblemente por activación del hemisferio izquierdo. En todo caso, in-

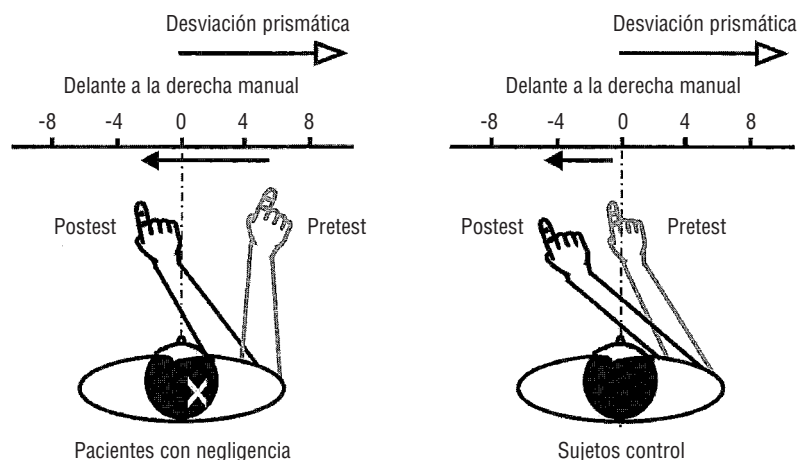


Fig. 9.5. Acción de la desviación prismática hacia «delante a la derecha» (de Y. Rossetti *et al.*, en: *Los síndromes de negligencia espacial*, bajo la dirección de D. Perennou, V. Brun y J. Péliissier, Masson, París, 1998, pág. 303). Las señalizaciones realizadas «delante a la derecha» por sujetos sanos para evaluar su referencia egocéntrica corresponden habitualmente a su eje sagital objetivo (pretest). La adaptación prismática (50 movimientos de señalar realizados en algunos minutos) con una desviación óptica hacia la derecha (10 grados) induce un desplazamiento de esas señalizaciones hacia la izquierda (posttest). Los pacientes con negligencia suelen presentar una desviación de su referencia egocéntrica hacia la derecha (pretest). El efecto de la adaptación prismática sobre «delante a la derecha» de los pacientes es más importante que el observado en sujetos normales (flechas negras) y, por lo tanto, desvía las señalizaciones manuales hacia la izquierda.

ducen una reorganización durable, ya que el fenómeno de adaptación persiste (postefecto) una vez que los prismas se retiran. De hecho, *la adaptación prismática es considerada como el método de elección para ayudar a la rehabilitación de los pacientes que sufren una heminegligencia* (Farné *et al.*, 2002).

NEGLIGENCE MOTORA

La negligencia motora, hemiespontaneidad motora o hemiacinesia es una subutilización de un hemicuerpo en su motilidad espontánea; no debe confundirse ni con la acinesia direccional, ni con la acinesia espacial. Coexiste con la negligencia espacial (v. anteriormente), pero también puede aparecer de manera aislada. El hemicuerpo y, en particular, la mano «descuidada», se subutilizan tanto en la gesticulación espontánea como en las actividades gestuales uni o bimanuales que se piden al sujeto (servirse para beber, descorchar una botella); el miembro superior «ignorado» puede colgar fuera de la cama o a lo largo del cuerpo cuando el sujeto está sentado delante de una mesa, sobre la que se apo-

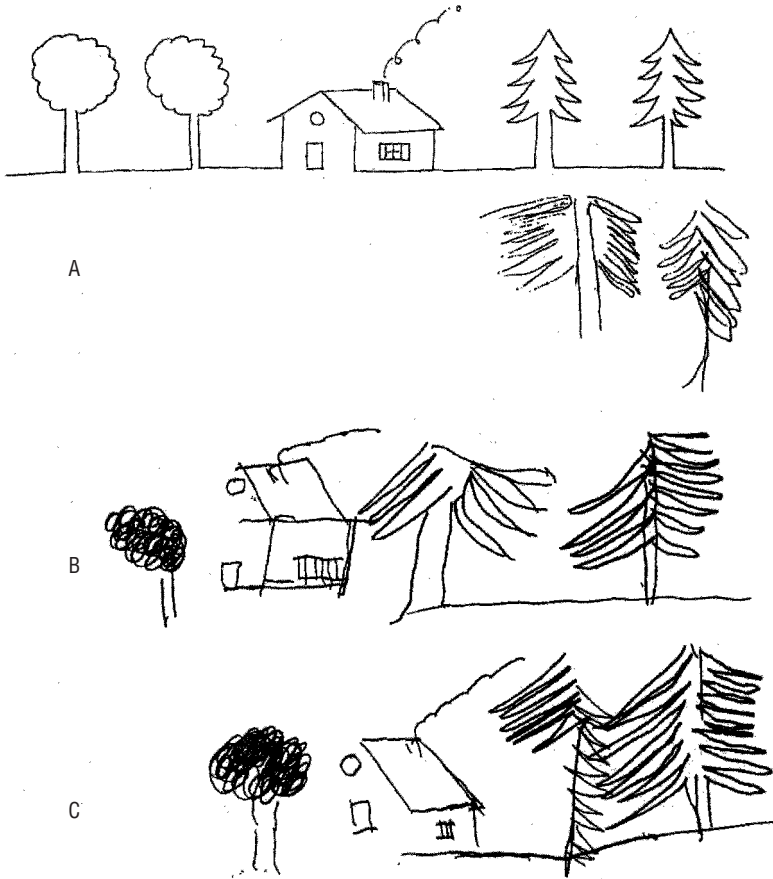


Fig. 9.6. Copia del dibujo de Gainotti que refleja los efectos y la persistencia de la adaptación prismática (de Y. Rossetti et al., en: *Los síndromes de negligencia espacial*, bajo la dirección de D. Perennou, V. Brun y J. Pélissier, Masson, París, 1998, pág. 305). A. Antes de la adaptación prismática. B. Justo después de la adaptación prismática. C. Dos horas más tarde.

ya una sola mano. Al caminar, el miembro superior no se balancea, y el miembro inferior se arrastra. Sin embargo, las dificultades son fluctuantes y se mejoran por la incitación verbal. La negligencia no se imputa a una parálisis leve, como lo prueba el hecho de tener la posibilidad de teclear. Pero una negligencia puede añadirse a una hemiparesia. No existe anosognosia y el interrogatorio puede sugerir la existencia de un déficit motor. Las negligencias puras se observan más frecuentemente en lesiones del hemisferio derecho, que pueden afectar a la región parietal posterior, al lóbulo frontal, al tálamo o a la sustancia blanca subcortical que esas tres estructuras, e incluso a la parte anterior de la cápsula interna. La negligencia motora puede concebirse como una alteración

de la intencionalidad del gesto, aunque también afecta a los movimientos automáticos. Incluso cuando se presenta en una forma pura, podría concebirse como una forma leve de negligencia atencional, alterando la adaptación de los gestos, cuya adecuación depende de la calidad del tratamiento de las informaciones espaciales y, en particular, visuales.

BIBLIOGRAFÍA

- ALBERT M.-I. – A simple test of visual neglect. *Neurology* 1973; 23: 653-664.
- CHOKRON S., BARTOLOMEO P. – Réduire expérimentalement la négligence spatiale unilatérale: revue de la littérature et implications théoriques. *Revue de Neuropsychologie* 1999; 9: 129-165.
- DRIVER J., HALLIGAN P.-W. – Can visual neglect operate in object-centered coordinates? An affirmative single case study. *Cognitive Neuropsychology* 1991; 8: 475-496.
- FARNE A., ROSSETTI Y., TONIOLO S., LADAVAS E. – Ameliorating neglect with prism adaptation: visuomanual and visuoverbal measures. *Neuropsychologia* 2002; 40: 718-729.
- GAINOTTI G., ERME P., BONIS C. DE – Aspects cliniques et mécanismes de la négligence visuospatiale. *Rev Neurol* 1989; 145 (8-9): 626-634.
- GRAVELEAU PH., VIADER F., MASSON M., CAMBIER J. – Négligence thalamique. *Rev Neurol* 1986; 142 (4): 425-430.
- HEILMAN K.-M., VALENSTEIN E. – Mechanisms underlying hemispatial neglect. *Ann Neurol* 1979; 5: 166-170.
- JEANNEROD M., BIGUIER B. – Référence égocentrique et espace représenté. *Rev Neurol* 1989; 145: 365-369.
- KINSBOURNE M. – Mechanisms of unilateral neglect. In: *Neurophysiological and Neuropsychological Aspect of Spatial Neglect*, M. JEANNEROD. Elsevier, North Holland, 1987: 69-86.
- LAPLANE D. – La négligence motrice a-t-elle un rapport avec la négligence sensorielle unilatérale. *Rev Neurol* 1990; 146: 635-638.
- MESULAM M.M. – *Principles of Behavioral Neurology* (1 vol.). FA Davis Company, Philadelphie, 1985.
- MORT D.J., MALHOTRA P., MANNAN S.K., RORDEN C., PAMBAKIAN A., KENNARD C., HUSAIN M.T. – The anatomy of visual neglect. *Brain* 2003; 126: 1986-1997.
- ORTIGUE S., VIAUD-DELMON I., ANNONI J.-M., LANDIS T., MICHEL C., BLANKE O., VUILLEUMIER P., MAYER E. – Pure representational neglect after right thalamic lesion. *Ann Neurol* 2001; 50: 401-404.
- RODE G., PERENIN M.-T., BOISSON D. – Négligence de l'espace représenté: mise en évidence par l'évocation mentale de la carte de France. *Rev Neurol* 1995; 151 (3): 161-164.
- ROSSETTI Y., RODE G., PISELLA L. et al. – Prism adaptation to a rightward optical deviation rehabilitates left hemispatial neglect. *Nature* 1998; 395: 166-169.
- Thames Valley Test Company. The Behavioural Inattention Test (BIT). The Green, Flempton, Bury St Edmunds, Suffolk IP28 6EL, Royaume-Uni.
- VIADER F., SAYETTE V. DE LA – Les syndromes de négligence unilatérale. *Rapport de neurologie*, LXXXX session, 1992. Masson, Paris, 1992.

WEINTRAUB S., MESULAM M.M. – Visual hemispatial inattention: stimulus parameters and exploratory strategies. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1988; 51: 1481-1488.

TRASTORNOS DEL ESQUEMA CORPORAL O ASOMATOGNOSIA

Incluso con los ojos cerrados, tenemos conciencia de los límites de nuestro cuerpo, de su volumen en el espacio, de nuestras posturas y de nuestros movimientos. Esta experiencia del propio cuerpo constituye una «referencia egocéntrica» que permite actuar en el espacio que nos rodea. La representación mental del cuerpo, denominada «esquema corporal», se elabora progresivamente, gracias a las aferencias sensitivas relacionadas estrechamente, desde el comienzo de la vida, con la motricidad. De esta manera se construye la imagen de nuestro cuerpo que, a continuación, llega a ser relativamente independiente de los procesos que han permitido su elaboración: la experiencia del miembro fantasma de los amputados o de las lesiones medulares atestiguan este hecho. El lóbulo parietal desempeña una función central en la edificación y el mantenimiento de la imagen del cuerpo, cuyas alteraciones pueden expresarse de manera uni o bilateral.

ALTERACIONES UNILATERALES DE LA SOMATOGNOSIA

Estas alteraciones suelen acompañar a una hemiplejía y pueden presentarse bajo tres aspectos. La *anosodiaforia* designa la indiferencia del enfermo en relación con su hemiplejía; la *anosognosia* (término que designa la negación de una «enfermedad» en el sentido amplio del término; p. ej., una afasia de Wernicke, una hemianopsia o una ceguera cortical) se aplica aquí a la hemiplejía; el enfermo no sabe que tiene un hemicuerpo paralizado y rechaza admitir la evidencia, incluso cuando se le pone delante de sus ojos la mano inerte, preguntándole si puede moverla (síndrome de Anton Babinski). En ocasiones, el enfermo admite una «debilidad» de la mano, del brazo o del miembro inferior, pero rechaza admitir que esa debilidad sea la causa de su déficit. La *hemiasomatognosia* designa el sentimiento de extrañeza, de no pertenencia del hemicuerpo y, en particular, de la mano que el enfermo no reconoce como suya; a veces, el enfermo atribuye al hemicuerpo, y en particular a su miembro superior y a su mano, vividos de forma alucinatoria, un mayor número de miembros, como que pertenecen a otro individuo, o como extraños. Se trata (v. cap. 5) de uno de los tipos semiológicos de «mano extraña» (*así, un agricultor que tuvo una hemiplejía, rogaba que telefoneasen a su esposa, que había olvidado su mano en su cama y que debía hacerle falta, puesto que su esposa «estaba sola para ocuparse de los trabajos de la casa y de la granja»*). En ciertos casos, el hemicuerpo paralizado es objeto de una personificación. El paciente expresa, en relación con su hemicuerpo, sentimientos de cólera o de odio (misoplegia) o le hace reproches,

que pueden expresarse de manera más o menos humorística (*una dama hemipléjica decía: «jamás he amado a mi mano izquierda, porque siempre ha sido perezosa, e incluso desagradable conmigo»*). En algunas ocasiones se puede observar una *aloestesia* (el enfermo dice que se le toca el hemicuerpo ipsilateral a la lesión, cuando el que se le toca realmente es el hemicuerpo opuesto a la lesión). Cuando se pide al paciente que mueva el brazo paralizado, se observa una movilización del miembro homolateral (*alocinesia*), o la afirmación del enfermo, según la cual ha ejecutado el orden, lo que puede considerarse como una *alucinación cinestésica*.

Las alteraciones somatognósicas se asocian frecuentemente a una heminegligencia espacial, a una hemianopsia lateral homónima, a una desviación de la cabeza y de los ojos, a problemas sensitivos del hemicuerpo, a una apraxia constructiva, a una apraxia del vestido, a problemas de la vigilancia, a una confusión mental, a una indiferencia, así como a un estado depresivo, pero esas asociaciones no son constantes y la anosognosia puede existir de manera pura, acompañando a la hemiplejía. Las lesiones afectan preferentemente al hemisferio derecho: lóbulo parietal (particularmente al lóbulo parietal inferior), y también a las estructuras subcorticales (tálamo, núcleos grises centrales).

Parece difícil considerar la anosognosia como una consecuencia de los problemas sensitivos, de una confusión mental, de un problema anterior de la personalidad, de una desconexión de las áreas del lenguaje que, debido a la lesión hemisférica derecha, no reciben ya informaciones propioceptivas y visuales que provienen del hemicuerpo y del hemicampo visual izquierdos, puesto que, en ese caso, la anosognosia debería desaparecer cuando el examinador lleva el brazo del paciente a su hemicampo visual derecho. También se ha sugerido considerarla como un problema de tipo atencional o intencional en relación con el hemicuerpo; así, la ausencia de información sensitiva no permite al sistema intencional detectar la no movilización del miembro. Sin embargo, es posible considerar esos problemas como secundarios a una lesión de la función somatognósica, sostenida por el esquema corporal y organizada en el hemisferio menor.

Síndrome de preocupación aguda (sobre el hemicuerpo) izquierdo

Este síndrome se ha observado en la fase aguda de infartos de la arteria parietal anterior derecha. Se acompaña de un déficit sensitivo grave del hemicuerpo que podría provocar una sensación de extrañeza del hemicuerpo izquierdo, el cual es frotado, agarrado o pellizcado por el sujeto con su mano derecha o su pie derecho. Dicho comportamiento regresa en el momento en que el déficit sensitivo mejora.

ALTERACIONES BILATERALES DE LA SOMATOGNOSIA

Síndrome de Gerstmann

Ya se ha descrito anteriormente (v. cap. 3, págs. 60 y 61).

Autotopoagnosia y heterotopoagnosia

Consiste en una incapacidad para denominar, designar o describir las diferentes partes del cuerpo sobre el individuo mismo, ante un espejo y sobre el examinador. Sin embargo, los vestidos y los objetos se designan bien. Las partes del cuerpo no pueden designarse tampoco en dibujos, excepto aquéllas específicamente de los animales (como la trompa, los cuernos, etc.). En general, el sujeto es capaz de denominar las partes del cuerpo cuando son designadas por el observador (Poncet *et al.*, 1971). Las lesiones afectan a la región parietal posterior del hemisferio dominante y pueden acompañar a los elementos de un síndrome de Gerstmann, a una apraxia constructiva, a una apraxia ideomotora y a una afasia de conducción. Como para el síndrome de Gerstmann, se discute si la autotopoagnosia es una consecuencia de los problemas del lenguaje o de una desorientación espacial. Para Hecaen (1972), la agnosia digital y la autotopoagnosia podrían testimoniar una lesión específica de la somatognosia o trastornos semánticos que atañen selectivamente a los elementos del cuerpo humano.

La autotopoagnosia corresponde a la incapacidad de señalar elementos del mundo exterior, fuera del cuerpo del sujeto, y comprende la heterotopoagnosia, que corresponde a la incapacidad de señalar los elementos corporales de otro sujeto, señalando esos elementos sobre sí mismo (Degos, 1998). Por el contrario, las partes corporales pueden señalarse en una imagen o en una muñeca y no existe autotopoagnosia. Es importante constatar que se trata de un trastorno selectivo de la (auto)designación, puesto que los sujetos no cometen errores sobre la designación de las partes corporales, siendo remarcable el hecho de que designan, sobre otro sujeto, las partes corporales que se le piden señalar sobre ellos mismos. La heterotopoagnosia puede concebirse como una alteración de la función de designación, gesto específico del ser humano, que permite transformar las unidades perceptivas generadas por el entorno en unidades perceptivas elaboradas con una localización y con una identidad independientes del sujeto. La lesión responsable es parietal posterior izquierda.

Asimbolia al dolor

No debe confundirse con la hemiagnosia dolorosa, que puede acompañar a ciertas hemiasomatognosias: la asimbolia al dolor es bilateral (Hecaen, 1972). A pesar de ello, la ausencia de reacción motora al dolor no puede explicarse por una hipoestesia: el pinchazo se distingue del tacto, la sensación dolorosa se reconoce como tal, pero el sujeto no reacciona de manera habitual; puede asombrarse por su déficit y, a veces, se ofrece al dolor que, de esta manera, no sólo no genera ya un fenómeno de evitación, sino que incluso puede inducir una reacción de atracción. La ausencia de reacción motora también puede afectar a todo tipo de amenaza hecha al sujeto, ya sea verbal o visual (asimbolia al peligro), mientras que las reacciones vegetativas están preservadas. La asimbolia al dolor puede considerarse como una agnosia especializada (analagnosia o apractognosia algésica); el dolor perdería su significado, lo que es diferente de las consecuencias de lobotomías que atenúan el componente afectivo de los dolores, induciendo un comportamiento de indiferencia. Esta alteración puede acompañar a una afasia de Wernicke o a una afasia de conducción, a una apraxia constructiva o ideomotora, a una autotopoagnosia y a una aprosodia. Las lesiones afectan frecuentemente al hemisferio izquierdo; localizaciones de las

lesiones más o menos vastas se han observado afectando al lóbulo parietal y, en particular, al giro supramarginal, al área somatosensitiva secundaria (SII), que ocupa una pequeña parte del opérculo parietal sobre el borde superior de la fisura de Silvio, y al lóbulo frontal, aunque parece que la localización de la lesión más constante es el córtex insular. La asimbolia al dolor y al peligro puede considerarse como una agnosia especializada, una alteración del esquema corporal o un síndrome de desconexión sensorilímbica. A favor de esta última hipótesis milita el hecho de que las lesiones insulares posteriores pueden interrumpir las conexiones entre el área somatosensitiva secundaria (SII) y el sistema límbico; además, la ínsula posterior posee conexiones recíprocas no solamente con las áreas somatosensitivas, sino también con el córtex auditivo y el visual: su interrupción explicaría que las estimulaciones dolorosas (y, a veces, también las amenazas verbales y visuales) sean identificadas, pero que no generen las respuestas motoras y emocionales apropiadas.

BIBLIOGRAFÍA

- BERTHIER M., STARKSTEIN S., LEIGUARDA R. – Asymbolia for pain: a sensory-limbic disconnection syndrome. *Ann Neurol* 1988; 24: 41-49.
- BOGOUSLAVSKY J., KUMRAL E., REGLI F. *et al.* – Acute hemiconcern: a right anterior parietotemporal syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1995; 58: 428-432.
- DEGOS J.-D., BACHOU-LEVI A. – La désignation et son objet. Pour une neuropsychologie de l'objectivation. *Rev Neurol* 1998; 154(4): 283-290.
- HEILMAN K.-M. – Anosognosia: possible neuropsychological mechanisms. In: *Awareness of Defect after Brain Injury*, G. PRIGATANO et D. SCHACTER. Oxford University Press, Oxford, 1991.
- HOUSE A., HODGES J. – Persistent denial of handicap after infarction of the right basal ganglia; a case study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1988; 51: 112-115.
- JEANNEROD M., BIGUER B. – Référence égoцентриque et espace représenté. *Rev Neurol* 1989; 145(8-9): 635-639.
- PONCET M., PELLISSIER J.-F., SEBAHOUN M., NASSER C.-J. – À propos d'un cas d'autotopoagnosie secondaire à une lésion pariéto-occipitale de l'hémisphère majeur. *Encéphale* 1971; 2: 110-123.

A semejanza de la ceguera cortical y de las agnosias visuales, se puede presentar una sistematización de las alteraciones de identificación auditiva en las que se distinguen, primero, los trastornos sensoriales relacionados con un déficit de la recepción cortical de los mensajes sensoriales auditivos (que corresponderían a la sordera cortical, equivalente a la ceguera cortical) y los trastornos del tratamiento perceptivo y asociativo de las sensaciones elementales (que correspondería a las agnosias auditivas). Si bien la distinción entre sordera cortical y agnosia auditiva no siempre es fácil, lo esencial es afirmar la integridad del oído interno, de los nervios auditivos y de las vías auditivas del tronco encefálico y el reflejo: el audiograma tonal está a veces alterado o es de interpretación difícil, pero los potenciales evocados auditivos del tronco encefálico y el reflejo estapediano son normales.

La ausencia de identificación de los sonidos, aun siendo posible la audición (los mensajes auditivos llegan del oído al córtex auditivo primario) definió la agnosia auditiva. Este término puede utilizarse para designar la incapacidad para reconocer, ya sea toda clase de sonidos (verbales y no verbales), ya sea únicamente sonidos no verbales (música y ruidos), o sólo los ruidos, lo que distingue la sordera verbal pura, la amusia y la agnosia auditiva o agnosia para los ruidos. Además, sería necesario añadir los trastornos de identificación de la prosodia emocional del lenguaje oral.

RESUMEN NEUROFISIOLÓGICO Y NEUROPSICOLÓGICO DE LAS VÍAS AUDITIVAS¹

Las ondas sonoras transmitidas por la vía aérea se transmiten a la cóclea, donde estimulan las células ciliadas sensoriales del órgano de Corti. A continuación, los mensajes se transmiten al nervio auditivo, que recorre el conducto auditivo interno y, después, el ángulo pontocerebeloso hasta su entrada en el tronco encefálico a nivel de la unión bulboprotuberancial. Las fibras auditivas llegan de esta manera a los núcleos cocleares, donde nacen los axones de la segunda neurona. La parte más importante cruza la línea mediana, constituyendo el lemnisco lateral que asciende en el tronco encefálico, hace relevo o no en los tubérculos cuadrigéminos posteriores (*colliculus* inferior) y pasa a los cuerpos geniculados internos (cuerpo geniculado medio). De estos últimos nacen las radiaciones auditivas (vía geniculotemporal), que atraviesan el sector sublenticular de la cápsula interna y se encuentran en las áreas de la recepción auditiva

1. Procedente de R. Gil. *Neurologie pour le praticien*, Simep, París, 1989.

constituídas, a nivel de T1 (giro temporal superior), por las circunvoluciones transversas de Heschl (áreas 41 y 42 de Brodmann, que constituyen, respectivamente, las áreas auditivas primaria y secundaria), por encima del área 22, de la cual conocemos su función en la descodificación del lenguaje.

Cada una de las cócleas se proyecta en los dos hemisferios, de lo que resulta que una lesión hemisférica unilateral no anule la audición del oído opuesto. Además, un hemisferio cuyo giro de Heschl se lesiona puede recibir, por el cuerpo calloso, informaciones auditivas del otro hemisferio. El trastorno auditivo de un hemisferio puede detectarse por el test de escucha dicótica, que consiste en presentar mensajes auditivos simultáneos y diferentes en cada uno de los oídos, a través de un casco estereofónico. En esta situación, cada uno de los hemisferios escucha solamente el oído opuesto, por lo que la vía cruzada neutraliza la vía ipsilateral. Como resultado, los mensajes que provienen del oído opuesto al hemisferio lesionado no son escuchados: se trata de la hemianacusia.

Por otra parte, el test de escucha dicótica refleja la asimetría funcional de los hemisferios y muestra la dominancia perceptiva del hemisferio izquierdo para el material verbal y del hemisferio derecho para el material no verbal (melodías, ruidos familiares o entonación).

HEMIANACUSIA Y SORDERA CORTICAL

La hemianacusia es a la audición lo que la hemianopsia es a la visión. No obstante, las vías auditivas procedentes de cada oído se proyectan esencialmente sobre el hemisferio heterolateral y, accesoriamente, sobre el hemisferio homolateral (v. anteriormente); la hemianacusia no puede detectarse clínicamente y necesita el artificio del *test de escucha dicótica*, que consiste en presentar simultáneamente en cada oído un estímulo auditivo diferente (en forma de pares de estímulos, fonemas o palabras). Una hemianacusia puede afirmarse sólo si la audición de los sonidos presentados de manera monoaural es normal y se caracteriza por la extinción de las estimulaciones que provienen de un oído. Las hemianacusias aparecen frecuentemente por lesiones hemisféricas contralaterales al oído «que falla», temporales (corteza auditiva primaria, áreas 41 y 42) o perisilvianas, y se acompañan de una abolición o de una asimetría de los potenciales evocados auditivos de latencia media sobre el hemisferio lesionado. No obstante, una hemianacusia izquierda puede aparecer en caso de desconexión temporotemporal, ya se trate de una lesión del cuerpo calloso en sí mismo o de lesiones profundas de la sustancia blanca que alteran la entrada de los mensajes que deben atravesar el cuerpo calloso, a la derecha o la salida de los mismos, a la izquierda. En efecto, los mensajes auditivos que llegan al encéfalo derecho deben transferirse al otro hemisferio para que el sujeto pueda verbalizar las estimulaciones auditivas que ha escuchado (fig. 11.1).

La sordera cortical puede concebirse como una doble hemianacusia y se debe, por lo tanto, a lesiones bilaterales del córtex auditivo primario temporal o a lesiones que interrumpen las vías geniculotemporales, aunque puede ser difícil distinguir las agnosias auditivas globales aperceptivas. La sordera afecta, en principio, a todo tipo de sonidos, verbales y no verbales. Relacionada habitual-

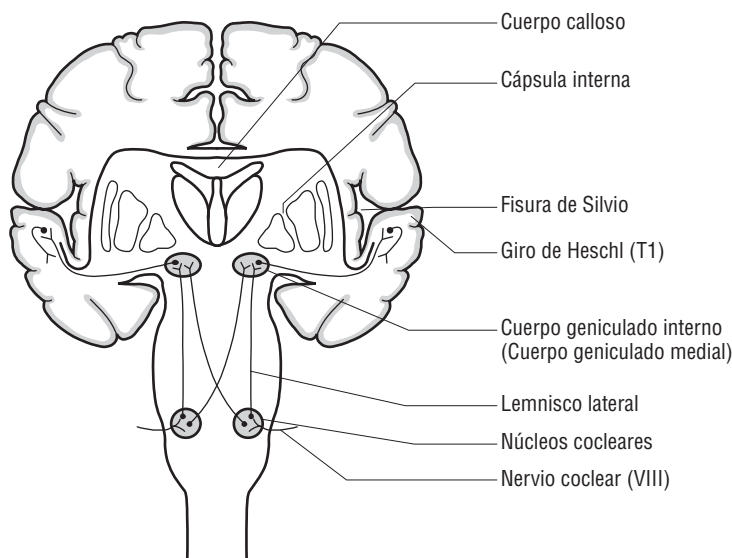


Fig. 11.1. Esquema simplificado de las vías auditivas (de Gardner).

mente con lesiones vasculares, se instala frecuentemente de manera súbita en un sujeto que ha tenido un primer ictus. Habitualmente, el sujeto se queja de sordera y los potenciales evocados auditivos (Pa) de media latencia están abolidos, si bien esos hechos no son constantes. Ello es debido a que las sorderas pueden no ser completas y, sobre todo, porque una sordera inicial evoluciona más o menos rápidamente hacia una agnosia.

AGNOSIAS AUDITIVAS

Pueden clasificarse según el nivel, aperceptivo o asociativo, del déficit del tratamiento de las informaciones auditivas, y también según los registros de sonidos cuyo reconocimiento está alterado.

Agnosias auditivas aperceptiva y asociativa

Por lo tanto, pueden instalarse repentinamente o representar el estado evolutivo de una sordera cortical: así, puede existir una inatención auditiva y algunas alteraciones de la audición, pero esos trastornos son insuficientes para explicar la incapacidad de identificación de los sonidos. Los ruidos (de la campana, del coche o de animales) no se distinguen ni se reconocen, excepto por lo que concierne a su intensidad; la prueba de la loto sonora (Nathan) muestra que los enfermos no pueden decir lo que escuchan, ni designar el origen del ruido en una elección de imágenes. También tienen una sordera para el lenguaje y, por lo tanto, no pueden comprender lo que se les dice; no reconocen las melodías, los

instrumentos de música que se les hace escuchar, así como los ritmos. Los pacientes pueden o no reconocer si escuchan su lengua o una lengua extranjera; pueden o no reconocer el sexo del interlocutor e identificar a la persona que habla (fonoagnosia) o la tesitura emocional de lo que se dice (agnosia auditiva afectiva, v. más adelante). El déficit puede, inicial o secundariamente, predominar sobre uno u otro tipo de sonido; la dicotomía más habitual se efectúa entre los sonidos verbales, por una parte, y los sonidos no verbales, por otra. Puede asociarse una afasia de Wernicke más o menos grave. Las lesiones afectan frecuentemente a los dos lóbulos temporales, implicando al giro temporal superior, es decir, a las conexiones eferentes del giro de Heschl. Ha podido observarse una lesión bilateral subcortical.

Siguiendo la analogía del modelo visual, debería ser posible distinguir las agnosias aperceptivas y las agnosias asociativas. En las primeras, el déficit afectaría al nivel discriminativo y no permitiría emparejar sonidos idénticos (notas musicales, estribillos de canciones célebres, ruidos de animales, voces humanas, ruidos de tren, de campana o de coche). En las segundas, el déficit afectaría al nivel asociativo y, aunque capaces de emparejar sonidos idénticos, los sujetos no identificarían los sonidos, y en pruebas de elección múltiple, no podrían atribuir el sonido del martillo a la imagen del martillo y el sonido de la campana a la imagen de la campana, mientras que serían aptos para distinguir un sonido de otro. Ciertas observaciones sugieren la validez de esta distinción. Además, se han podido observar agnosias aperceptivas sin agnosia asociativa y, por lo tanto, sin déficit del reconocimiento, lo que muestra que un proceso perceptivo fragmentario puede ser suficiente para el reconocimiento de hechos sonoros, probablemente porque el sujeto los conoce con anterioridad. Sin embargo, es difícil asignar a esos dos tipos de agnosia (incluso a esos tres) una lateralización preferencial en uno u otro hemisferio.

Agnosias selectivas (o relativamente selectivas)

Agnosia de los ruidos

La agnosia selectiva de los ruidos (no verbales, no musicales) es excepcional y «relativamente selectiva», puesto que representa, en general, el modo evolutivo de una agnosia global, o bien se asocia a un déficit de la percepción de sonidos musicales. No obstante, puede ser pura, incluso si los resultados de la exploración musical son equívocos. Se revela tras lesiones del hemisferio derecho, más particularmente de la región temporal, indicando la verificación de observaciones por el giro temporal superior. Una lesión profunda talamogenuculada, que incluya el cuerpo geniculado medio, podría ser responsable de este tipo de agnosia por desconexión entre el cuerpo geniculado medio y el córtex temporal derecho. El reconocimiento de los gritos o ruidos de animales también parece atribuirse al hemisferio derecho, mientras que las lesiones izquierdas ocasionan un déficit del reconocimiento de las onomatopeyas de los mismos gritos («*quiquiriquí*» para el gallo, «*guau guau*» para el perro, etc.)

Sordera verbal

La sordera verbal pura se caracteriza por una incapacidad de comprensión del lenguaje oral mientras que el sujeto, sin trastornos del lenguaje interior, puede

hablar, leer y escribir (excepto en dictado) de manera satisfactoria. La sordera verbal se distingue de la afasia de Wernicke por la ausencia tanto de jerga como de trastornos de la escritura y de la lectura, y se distingue de la afasia transcortical sensorial por la incapacidad de la repetición, excepto en caso de lectura labial. La sordera verbal es frecuentemente el modo evolutivo de una afasia de Wernicke y la expresión oral puede comportar algunas parafasias. El enfermo puede quejarse de una dificultad para «escuchar» o una impresión de escuchar una lengua extranjera o un «tarareo indiferenciado». Cuando la lesión no es total y los pacientes tienden a identificar las palabras, sus errores no son de tipo semántico. Por el contrario, a veces pueden distinguir su lengua de una lengua extranjera, probablemente gracias a la prosodia; en ocasiones, pueden reconocer las voces de los interlocutores familiares o diversas entonaciones emocionales.

Parece que la sordera verbal se acompaña de trastornos perceptivos: trastornos de la resolución temporal con ampliación del umbral de fusión de dos clics, es decir, del intervalo de tiempo necesario para que dos clics se perciban como un estímulo único, lo que puede parecerse a la mejora de la comprensión de las palabras por enlentecimiento del flujo del locutor y por la preservación del reconocimiento de las vocales, cuya duración es más larga que las consonantes; también podemos observar un déficit en las tareas de discriminación fonética.

La sordera verbal se observa en lesiones corticosubcorticales bitemporales o temporales izquierdas. Las primeras serían responsables de las sorderas verbales por déficit perceptivo prefonémico y, las segundas, de las sorderas verbales por déficit de la discriminación fonética, aunque dicha correspondencia lesiva no sea constante (Lambert, 1997). Los déficits prefonémicos reflejan alteraciones del tratamiento auditivo general de los sonidos, ya sean verbales o no (v. anteriormente). Los déficits fonémicos reflejarían alteraciones del tratamiento específico de los sonidos verbales. La sordera verbal puede concebirse como la desconexión entre el área de Wernicke (preservada) y las aferencias auditivo homolateral y heterolateral a nivel de cada giro de Heschl o de las radiaciones auditivas. En caso de lesión unilateral izquierda, la lesión concerniría no solamente a las radiaciones auditivas izquierdas, sino también a las fibras emergentes del cuerpo calloso que provienen del córtex auditivo derecho y se dirigen hacia el córtex auditivo izquierdo. En el esquema de Mesulam (1997), la sordera verbal puede proceder de una desconexión entre el input auditivo de las palabras y el área unimodal que trata las formas auditivas de las palabras, o incluso entre dicha área y el área de Wernicke.

Ellis *et al.* opusieron, en 1994, la sordera verbal «clásica» por déficit del análisis auditivo de los sonidos del lenguaje (*word sound deafness*) a la sordera de la forma de las palabras (*word form deafness*) concebida como una alteración del léxico fonológico que conservaría la capacidad de discriminación de los fonemas, pero dejaría alteradas las pruebas de decisión léxica auditiva (decir si una cadena de fonemas es una palabra o una no palabra) e impediría la comprensión de las palabras.

Agnosias de la música o amusias receptivas

Las amusias receptivas designan la incapacidad para reconocer tanto las melodías como sus características musicales de base, como puede inventariarse en el test de Seashore: tonalidad, intensidad, ritmo, duración, timbre y memoria

melódica. Tales trastornos pueden aparecer en ausencia de afasia e incluso en ausencia de agnosia para los ruidos, de la misma manera que esta última puede aparecer sin amusia, lo que aboga por la especificidad del tratamiento cerebral de los mensajes musicales. Pero la especificidad no descarta el carácter compuesto de los mecanismos de reconocimiento musical, que harían intervenir el análisis de su organización melódica y de su organización temporal (ritmo y medida), precediendo y permitiendo el acceso a una representación memorizada en un léxico o repertorio. Otra clasificación propone distinguir tres niveles de desintegración: el no reconocimiento de la música como tal entre otros sonidos, el no reconocimiento de los caracteres estructurales de la música (tonalidad, timbre, etc., v. anteriormente) y, finalmente, la imposibilidad de identificar una melodía conocida, que puede existir en ausencia de los trastornos precedentes. Además, la música, como el lenguaje, es un sistema codificado que posee a la vez un polo receptivo y un polo expresivo, un modo oral, cantado y escrito. Finalmente, la exploración de los conocimientos musicales no se ve facilitada por la diversidad de los conocimientos y aptitudes musicales: es lo que muestra el test de Seashore, concebido para descubrir talentos musicales en una población escolarizada.

Probablemente sea la gran diversidad de las competencias que la música pone en juego lo que explique el carácter confuso e incluso contradictorio de las observaciones recogidas en afásicos. En efecto, una amusia puede acompañar a una afasia, pero también ha podido observarse la preservación del reconocimiento de los ritmos, del timbre y de las melodías. Afásicos de Broca o de Wernicke pueden, por lo tanto, reconocer un acorde mayor de un acorde menor, detectar errores cometidos en la ejecución de melodías conocidas o reconocer en elección múltiple una melodía presentada con anterioridad, lo que ha demostrado también la observación de músicos afásicos, siendo el caso más conocido el de Maurice Ravel. Así, estas constataciones pueden significar que una preservación del reconocimiento musical es compatible con una afasia y dependería más bien del hemisferio derecho. El estudio del test de Seashore, antes y después de una lobectomía temporal, ha podido demostrar un descenso de las puntuaciones después de una lobectomía derecha en los subtests de duración, timbre, intensidad y memoria melódica. La superioridad del oído izquierdo en el test de escucha dicótica de melodías se invertiría en beneficio del oído derecho en músicos. Prudentemente, se puede estimar que un no reconocimiento de la música como tal, considerada entonces como «un chirrido, un ruido», se revela de una lesión hemisférica derecha. La percepción de los caracteres estructurales de las partituras musicales se deriva, sin duda, de los dos hemisferios. Por lo tanto, parece establecido que la percepción de los ritmos estaría asegurada normalmente por el hemisferio izquierdo y la apreciación del contorno melódico estaría atribuida al hemisferio derecho, mientras que el análisis de las tonalidades sería más bien una función hemisférica izquierda. De esta manera, se explicaría la observación de un violinista que después de un infarto silviano izquierdo perdió el «oído absoluto» que antes poseía (es decir, la posibilidad de reconocer las notas sin la referencia de una nota de base). En cuanto a la capacidad de identificar una melodía, estaría selectivamente alterada en lesiones del hemisferio izquierdo, aunque pueda preservarse en ciertos afásicos y alterarse en ciertas lesiones del hemisferio derecho. La recepción de la música escapa a una especialización hemisférica demasiado estricta y, al

menos, está claro que los dos hemisferios están implicados en esa función. La diversidad de las situaciones clínicas se debe a múltiples factores: ¿lateralización hemisférica ambigua y variable en numerosas competencias puestas en juego?, ¿diversidad de las aptitudes musicales?, ¿implicación preferencial de uno u otro hemisferio en función del aprendizaje musical? Es cierto que, incluso con aptitudes iguales, la discriminación de dos tonalidades o de dos melodías no representa el mismo procedimiento en el no músico, el melómano y en el músico experimentado, puesto que estas tareas pueden proceder de cualidades perceptivas puras o modeladas por una formación que refuerza esas cualidades (un oído «se educa») y puede someterlas a representaciones semánticas cada vez más verbalizadas. Reconocer la melodía de una canción y de un concierto puede incluir procedimientos diferentes en función de los sujetos. Falta destacar el papel desempeñado por la emoción estética, poco considerada en investigaciones neuropsicológicas, que se centran en inventarios técnicos de las aptitudes musicales más que en un procedimiento ecológico, puesto que la función central de la música es, en primer lugar, la de comunicar emociones tan diversamente sentidas de un individuo al otro, en función de su cultura, de su propia historia y de sus gustos.

Pero sería artificial tratar las amusias «receptivas» sin abordar los trastornos de expresión musical. Se admite que la expresión melódica se preserva en la afasia y que los enfermos pueden cantar con palabras su estereotipia (en la afasia de Broca) o tararear sin palabras (en la de Wernicke); es posible constatar que la expresión melódica puede favorecer la expresión verbal en uno u otro tipo de afasia, lo que, por otra parte, suscita un interés reeducativo. El hemipléjico izquierdo puede presentar una alteración de la expresión cantada con disprosodia, contrastando con la capacidad de decir palabras. Así, las capacidades de expresión musical están atribuidas al hemisferio derecho.

La música puede escucharse y cantarse; también puede ser leída y escrita, gracias a un sistema codificado verbalizado: pentagrama, claves, notas, reglas de solfeo cuyas alteraciones acompañan a las afasias, las agrafias, las alexias, aunque existen observaciones excepcionales de agrafia musical sin agrafia verbal y de alexia musical sin alexia verbal. La manipulación de los instrumentos de música revela competencias apráxicas.

Se ha descrito una apraxia específicamente musical, la *apraxia instrumental bimanual*, que no permite tocar instrumentos como el piano o el acordeón; este trastorno se ha podido observar después de lesiones del hemisferio derecho, del lóbulo temporal izquierdo o de los dos hemisferios.

Agnosias paralingüísticas: agnosias de la prosodia emocional y fonoagnosia

Las agnosias paralingüísticas reagrupan las agnosias que no afectan a los mensajes verbales en sí mismos, sino a su contexto afectivo y a la identificación del interlocutor.

La incapacidad de reconocer las entonaciones emocionales del lenguaje oral es una agnosia auditivoverbal afectiva o una *aprosodia* receptiva: aparece con lesiones del hemisferio derecho (v. cap. 17).

La *fonoagnosia*, observada con lesiones temporoparietales derechas, es a la voz lo que la prosopagnosia es a las caras. También se revela tras lesiones del

hemisferio derecho, lo que confirma que los componentes lingüísticos y no lingüísticos del lenguaje oral no dependen del mismo hemisferio.

BIBLIOGRAFÍA

- ALAJOUANINE T. – *L'Aphasie et le langage pathologique*. J.-B. Baillière et fils, París, 1968.
- ASSAL G., AUBERT C. – La reconnaissance des onomatopées et des cris d'animaux lors de lésions focalisées du cortex cérébral. *Rev Neurol* 1979; 1(135): 65-73.
- AUERBACH S.-H., ALLARD T., NAESER M. *et al.* – Pure word deafness: analysis of a case with bilateral lésions and a defect at the prephonemic level. *Brain* 1982; 105: 271-300.
- BARBIZET J., BEN HAMIDA M., DUIZABO PH. – *Le Monde de l'hémiplégique gauche*. Masson, París, 1972.
- BEVER T.-G., CHIARELLO R.-J. – Cerebral dominance in musicians and non-musicians. *Science* 1974; 185-537.
- BOTEZ M.-I. – *Neuropsychologie clinique et neurologie du comportement*. Les Presses de l'université de Montréal/Masson, París, 1987.
- BOTEZ M.-I., BOTEZ T., AUBÉ M. – La neuromusicologie, partie intégrante de la neuropsychologie clinique. *Union médicale du Canada* 1983; 113(4): 366-375.
- BUCHMAN A.-S., GARRON D.-C., TROST-CARDAMONE J.-E. *et al.* – Word deafness: one hundred later. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1986; 49: 489-499.
- FUJI T., FUKATSU R., WATABE S. *et al.* – Auditory sound agnosia without aphasia following a right temporal lobe lesion. *Cortex* 1990; 26: 263-268.
- HECAEN H. – *Introduction à la neuropsychologie*. Larousse Université, París, 1972.
- HEILMAN K.M., SCHOLES R., WATSON R.-T. – Auditory affective agnosia. Disturbed comprehension of affective speech. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1975; 38: 69-72.
- LAMBERT J. – Troubles de la perception du langage parlé: approche cognitive et orientations thérapeutiques. In: *Perception auditive et compréhension du langage* (1 vol.), J. LAMBERT et J.-L. NESPOULOUS. Solal, Marsella, 1997.
- LECHEVALIER B., EUSTACHE F., ROSSA Y. – *Les Troubles de la perception de la musique d'origine neurologique*. Masson, París, 1985.
- LHERMITTE F., CHAIN F., ESCOUROLLE R. *et al.* – Étude des troubles perceptifs auditifs dans les lésions temporales bilatérales. *Rev Neurol* 1971; 128: 329-351.
- MENDEZ M.-F., GREEHAN G.-R. – Cortical auditory disorders: clinical and psycho-acoustic features. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1988; 51: 1-9.
- MICHEL J., PERONNET F., SHOTT B. – A case of cortical deafness: clinical and electrophysiological data. *Brain and Language* 1980; 10: 367-377.
- MOTOMURA N., YAMADORA A., MORI E., TAMARI F. – Auditory agnosia. Analysis of a case with bilateral subcortical lesions. *Brain* 1986; 109: 379-391.
- PERETZ I. – Processing of local and global musical information by unilateral brain-damaged patients. *Brain* 1990; 113: 1185-1205.
- VAN LANKER D.-R., CUMMINGS J.-L., KREIMAN L., DOBKIN B.-H. – Phonoagnosia: a dissociation between familiar and unfamiliar voices. *Cortex* 1988; 24: 195-209.

12 | AGNOSIAS TÁCTILES

El córtex somestésico asegura la recepción de los mensajes exteroceptivos y propioceptivos, necesarios para el reconocimiento por el tacto de objetos situados en la mano. Este proceso se produce esencialmente gracias a las sensibilidades lemniscales que vehiculan el tacto y la propiocepción: están formadas de fibras mielinizadas, de velocidad de conducción rápida, que disponen de una somatotopía precisa a lo largo de su trayecto y cordones posteriores de la médula a nivel ventroposterolateral del tálamo hasta el giro poscentral, donde se proyecta el homúnculo sensitivo. Las sensibilidades extralemniscales tienen solamente una función accesoria en este dispositivo: radian dolor, calor y frío, y están constituidas por fibras de pequeño diámetro, poco o nada mielinizadas, de velocidad de conducción lenta, de somatotopía imprecisa y que se proyectan en el tálamo «inespecífico» (núcleo reticular y núcleo talámico intrínsecos); también hacen relevo en múltiples centros (reticular, núcleos grises centrales, hipotálamo y sistema límbico) antes de llegar al córtex somestésico, al asociativo no específico y al lóbulo frontal.

El córtex somestésico está constituido por dos áreas: SI, área primaria del giro poscentral (áreas 1, 2, 3 de Brodmann) y SII, área situada en el margen superior de la fisura de Silvio sin somatotopía precisa, que recibe aferencias extralemniscales y lemniscales. Esas dos áreas se conectan entre sí, al igual que con el área 4 y el área motora suplementaria. La región parietal posterior parece implicada en la discriminación táctil de las formas, en el análisis espacial (discriminación de los círculos del compás de Weber, localización de las sensaciones, dirección de las estimulaciones cutáneas y de los movimientos pasivos) y en la precisión de la toma manual independientemente de las sensibilidades elementales. Las aferencias de SII son bilaterales y existe una imbricación entre las áreas somestésicas y la región precentral, justificando una visión global de un córtex sensoriomotor. La palabra «palpar» indica, por otra parte, la interrelación entre el movimiento y la sensación. Habría una superioridad del hemisferio derecho para las tareas de exploración espacial.

¿UNA O VARIAS ASTEREOGNOSIAS?

La astereognosia designa la incapacidad para reconocer los objetos por la palpación y sin ayuda de cualquier otro canal sensorial, en particular visual. Por lo tanto, es banal cuando existen trastornos sensitivos elementales, de los cuales ella es solamente una consecuencia esperada. La astereognosia se denomina pura cuando aparece en ausencia de todo tipo de alteración sensitiva, como si las sensaciones no pudiesen acceder a su significado. A pesar del debate surgido sobre la necesidad de un examen minucioso de las sensibilidades previo al diagnóstico de astereognosia, e incluso sobre la negación del concepto por el hecho de que toda astereognosia procedería de un déficit, incluso mínimo, de las sensibilidades elementales, en general se admite la existencia de auténticas astereognosias.

En la palpación de un objeto se pueden distinguir cuatro niveles de tratamientos (fig. 12.1): el nivel de las sensaciones elementales (frío, caliente, liso, rugoso, blando, etc.), el nivel de las percepciones (de la forma: *una esfera, un cubo*, etc., y de la materia: *de metal, de plástico*, etc.), y el nivel de identificación o asociativo, en el que el objeto se reconoce y, por lo tanto, se denomina, si bien puede reconocerse pero no denominarse si existe un déficit del nivel tactiloverbal. La lesión del primer nivel se realiza por síndromes de déficits sensitivos periféricos o centrales hasta el córtex parietal. La lesión del segundo y tercer niveles corresponde a las astereognosias, y la lesión del cuarto nivel a las anomias táctiles. El sujeto no efectúa un tratamiento analítico secuencial estricto, puesto que no es necesario que una etapa esté terminada para que la otra comience, y el reconocimiento parece ser inmediato, en cuanto un mínimo de informaciones pueda bastar para el reconocimiento de objetos usuales. Sin embargo, cuando el objeto es pequeño o poco corriente, se constata en clínica que el sujeto se confía a un análisis deductivo, intentando deducir la naturaleza del objeto por informaciones tan precisas como sean posibles sobre sus caracteres perceptivos.

Los déficits sensitivos parietales corresponden netamente a una lesión del primer nivel, cuando el cuadro realizado es el del síndrome de *Déjerine-Mouzon* con hemianestesia disminuida, afectando a las sensibilidades elementales táctil, vibratoria, térmica y dolorosa. El síndrome de *Verger-Déjerine* muestra sensibilidades elementales intactas o poco alteradas y el déficit afecta a la dis-

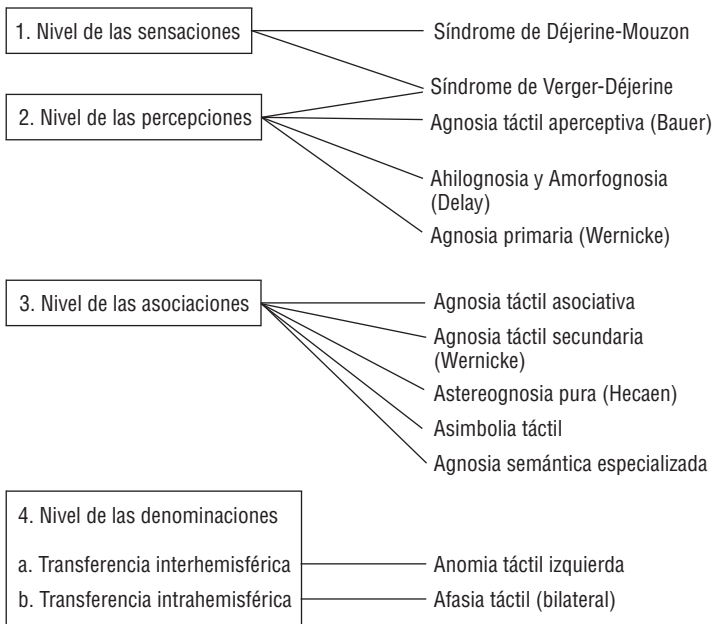


Fig. 12.1. Tentativa de clasificación de las astereognosias. A partir del nivel 4, los objetos palpados se reconocen.

criminación táctil (compás de Weber), a la localización de sensaciones y a la cinestesia con una astereognosia. Este síndrome puede considerarse como la consecuencia de déficits discretos de las sensibilidades o como una agnosia aperceptiva, la astereognosia observada que mezcla elementos de un déficit del reconocimiento de la forma y de la materia de los objetos.

Según la concepción de Delay (1935), la astereognosia puede referirse a la materia o a la forma de los objetos. Hablamos entonces de *ahilognosia* o de *amorfognosia*, la primera relacionada con un déficit de los analizadores de intensidad, y la segunda con un déficit de los analizadores espaciales (denominados también de extensidad), los unos y los otros situados a nivel del córtex parietal y tratando las sensaciones que les llegan: se trata, por lo tanto, de lo que Wernicke había llamado agnosia táctil primaria, que atribuía, en la concepción asociacionista, a una lesión del «centro de las imágenes táctiles» y que la encontramos también bajo el nombre de déficit del reconocimiento táctil espacial (Head, 1911). Este tipo de astereognosia corresponde a una lesión del segundo nivel de tratamiento y, si conservamos el calificativo de agnosia, se trata de una agnosia táctil aperceptiva. La manipulación del objeto es difícil, reducida y gestualmente estereotipada.

La astereognosia pura implica la ausencia de todo trastorno sensitivo y de déficit de los analizadores; corresponde a la agnosia táctil secundaria que Wernicke atribuía a la incapacidad de asociar las imágenes táctiles, intactas, a otras representaciones sensoriales de los objetos, auditivas, olfatorias y, sobre todo, visuales, por desconexión entre el centro de las imágenes visuales y las otras imágenes sensoriales. También recibe el nombre de asimbolía táctil o agnosia táctil «verdadera». Procede de una lesión del tercer nivel de tratamiento: el nivel de identificación. Se trata de una agnosia táctil asociativa, en la que el sujeto puede típicamente emparejar por la palpación pares de objetos y dibujar los objetos palpados no identificados, reconociéndolos en cuanto son dibujados. Así, palpando una cucharilla, el comentario recogido en el caso de Delay (1935) es el siguiente: *«es de metal, es frío y duro, es delgado en el medio. Hay una extremidad plana, otra ovalada con una cavidad»*. Las lesiones afectan a la región parietal posterior o al córtex temporoparietal y, en particular, al SII; la astereognosia más frecuente es unilateral y heterolateral, pero existen algunos casos de astereognosia bilateral después de una lesión unilateral, lo que plantea, por otro lado, el problema de diagnóstico diferencial con las afasias táctiles.

ANOMIAS TÁCTILES

Las afasias táctiles son muy excepcionales; el caso de Beauvois y cols. (1978) ocasionado por un hematoma parietooccipital izquierdo: el paciente, que denominaba correctamente los objetos presentados visualmente, no podía denominarlos tocándolos con una u otra mano, mientras que eran reconocidos perfectamente. Además, los errores de denominación eran de tipo semántico (*caja de cerillas* → *algunos cigarrillos*; *cuchillo* → *tenedor*). Por lo tanto, se trataba de un déficit del cuarto nivel, tactiloverbal, análogo a la afasia óptica en la modalidad visual y atribuible a un déficit de la transferencia intrahemisférica, puesto que no existía ni lesión del hemisferio derecho ni lesión del cuerpo calloso.

Las anomias táctiles izquierdas por desconexión callosa provocan un cuadro diferente al de la afasia táctil: los sujetos no pueden denominar los objetos situados solamente en la mano izquierda; los objetos se reconocen perfectamente y los pacientes pueden encontrarlos por el tacto entre otros objetos o mostrar su uso. Cuando el sujeto da un nombre al objeto palpado, la sustitución verbal parece realizarse al azar, sin los errores semánticos encontrados en la afasia táctil.

BIBLIOGRAFÍA

- BAUER R.-M. – Agnosia. In: *Clinical Neuropsychology*, K.-M. HEILMAN et E. VALENSTEIN. Oxford University Press, Oxford, 1993.
- BEAUVOIS M.-F., SAILLANT B., MEININGER V., LHERMITTE F. – Bilateral tactile aphasia: a tacto-verbal dysfunction. *Brain* 1978; 101: 381-402.
- CASELLI R.-J. – Rediscovering tactile agnosia. *Mayo Clin Proc* 1991; 66: 129-142.
- DELAY J.-P.-L. – *Les Astéréognosies*. Masson et Cie, París, 1935.
- GESHWIND N., KAPLAN E.-F. – A human disconnection syndrome. *Neurology* 1962; 12: 675-685.
- HECAEN H., ALBERT M.-L. – *Human Neuropsychology* (1 vol.). John Wiley and Sons, Nueva York, 1978.
- HECAEN H., DAVID M. – Syndrome pariétal traumatique: asymbolie tactile et hémiasomatognosie paroxystique et douloureuse. *Rev Neurol* 1945; 77: 113-123.
- NEWCORBE F., RATCLIFF G. – Agnosia: a disorder of object recognition. In: *Les Syndromes de disconnexion calleuse chez l'homme*, F. MICHEL et B. SCHOTT. Lyon, 1974.

«Toda conciencia es anticipación del futuro.»

Bergson

El lóbulo frontal designa la parte del cerebro situada delante de la fisura de Rolando. Está constituido por:

- El giro central (circunvolución frontal ascendente), que limita la fisura de Rolando y constituye el área motora (área 4 de Brodmann).

- El córtex premotor o área de asociación motora, situada por delante del precedente y que comprende las áreas 6, 8, 44 (área de Broca) y 45, al igual que el área motora suplementaria en la cara interna del hemisferio.

- El córtex prefrontal, por delante del precedente, córtex granular cuyas lesiones entrañan manifestaciones designadas bajo el nombre de síndrome frontal y, en sí mismo, dividido en tres partes:

- Una porción dorsolateral a nivel de la convexidad cerebral (áreas 9, 10, 46).
- Una porción orbital o ventral (áreas 11, 12, 25, 32, 47).
- Una porción interna o medial, constituida por el giro cingular, incluido en el sistema límbico y constituido por las áreas 24 y 32, al igual que por la parte interna de las áreas 6, 8, 9, 10.

El córtex prefrontal, que representa entre un cuarto y un tercio de la masa del córtex, y que no es ni la salida de las vías motoras ni la llegada de las vías sensoriales, tiene múltiples conexiones, frecuentemente recíprocas, con numerosas regiones del cerebro. Las conexiones con las áreas sensoriales no afectan a las áreas primarias, sino a las áreas asociativas temporales, parietales y occipitales, lo que indica que las aferencias frontales conciernen a las informaciones ya elaboradas, ya sean sensitivas, auditivas o visuales. El córtex prefrontal es el único emplazamiento neocortical de las informaciones que circulan por los circuitos límbicos y sustenta las conexiones con el hipocampo, la amígdala, el tálamo (sobre todo el núcleo mediodorsal), con el córtex límbico parahipocámpico y cingular, el hipotálamo y el tegmento mesencefálico; de esta manera, se ha podido decir que se comportaba como una interfase entre la cognición y los sentimientos. Es necesario añadir su implicación en la memoria por el intermediario del sistema límbico, y en los procesos atencionales por el tálamo en sí mismo, en relación con la formación reticular a través de los núcleos intralaminares. Las conexiones corticofugas con los núcleos grises centrales (ganglios de la base) se organizan en cinco circuitos, que finalizan en el tálamo pasando por el *striatum*, el pálido y el *locus niger* (v. fig. 19.1): uno, motor, procedente del área motora suplementaria; otro, oculomotor, procedente de las áreas oculomotoras frontales (área 8); los otros tres, implicados en las funciones cognoscitivas y la regulación emocional y motivacional proceden, respectivamente, del

córtex prefrontal dorsolateral, del córtex frontoorbital y del córtex frontal interno a nivel del giro cingular. Estos circuitos son bucles que, a partir del tálamo, se producen de manera recurrente en el córtex prefrontal. El córtex prefrontal recibe también aferencias que provienen de las áreas olfatorias de la base del cerebro y está relacionado por el tálamo y sus conexiones descendentes, con el sistema nervioso autónomo.

Por lo tanto, a pesar del volumen del lóbulo frontal y la riqueza de sus conexiones, la noción de *síndrome frontal* ha tenido problemas para desprenderse del punto de vista unicista de los trastornos mentales con tumores cerebrales, lo que incluso ha podido provocar el rechazo de una semiología original al lóbulo frontal y, con mayor motivo, específica.

No obstante, ya en 1875, Ferrier apreciaba que después de una ablación del área orbitofrontal del mono, los animales continuaban moviéndose, viendo, escuchando, sintiendo, saboreando y buscando su comida, pero una «observación cuidadosa muestra que, en efecto, los animales habían sufrido un gran cambio: no manifestaban ya ningún interés por ninguna cosa, permanecían estupefactos, calmados y tranquilos y parecían haber perdido el don de la observación inteligente y de la atención». Los trabajos de Jacobsen, en la década de 1930, han demostrado que las lesiones experimentales del córtex dorsal prefrontal del mono alteraban las *tareas de respuesta diferida*, es decir, las tareas en las cuales el estímulo se sustraía de la vista del animal durante menos de cinco segundos, gracias a una pantalla corrediza. Estas tareas necesitaban la puesta en marcha de varios tratamientos cognoscitivos: atención a las coordenadas espaciales del estímulo, memorización de las informaciones y elección de la respuesta con capacidad de inhibir las respuestas inexactas. Jacobsen también observó que el chimpancé, que tenía una doble lobectomía prefrontal, veía desaparecer la agitación ansiosa provocada por las dificultades de las tareas a las que era sometido (lo que el autor llamaba «neurosis experimental») y se convertía en ecuaníme, lo que dio a Egas Moniz la idea de utilizar la lobectomía prefrontal como acto terapéutico.

En el hombre, el triste accidente de Phineas Gage se ha convertido en un ejemplo: en 1848, un empleado de ferrocarriles, competente y eficaz, hizo explotar una carga explosiva, y la barra con minas que tenía le atravesó la mejilla izquierda, el lóbulo frontal izquierdo y la convexidad craneal. Aparentemente curado, parecía evidente que su personalidad estaba distorsionada profundamente: se volvió grosero, caprichoso, inestable y se decía de él que «Gage ya no era Gage». Perdió su trabajo y llevó una vida errante de inestabilidad profesional. A pesar de algunas teorías sobre las funciones frontales, fue necesario esperar a los trabajos de Luria para renovar el análisis semiológico de los trastornos en relación con las lesiones de los lóbulos frontales; este enfoque produjo una concepción tripartita del cerebro: una zona basal, que integra el tronco encefálico y el sistema límbico, generando un «tono cortical» y permitiendo la atención y memorización; una zona posterior, atribuida al tratamiento de las informaciones sensoriales; una región anterior, asegurando la regulación secuencial y la planificación de la actividad cerebral, ya sea motora o mental, con lo que esas funciones implican en la elección a operar y a adaptarse, como por ejemplo en la resolución de los problemas y en la capacidad estratégica para seleccionar los comportamientos necesarios para la realización de proyectos que tejen la vida humana. La mayoría de las funciones del lóbulo frontal se reagru-

pan bajo el término inglés *executive function* («función ejecutiva»), lo que no quiere decir que el lóbulo frontal se encargue de funciones de ejecución: el lóbulo frontal se encarga del control de la puesta en marcha de las acciones (*executive cognitive control*, escribe Benson) por la anticipación, la elección de los objetivos que se desea conseguir, la planificación, la selección adecuada (que supone la selección de una respuesta e inhibición de otras), la vigilancia del desarrollo y la verificación del resultado obtenido. Este control de las acciones, prefrontal dorsal, está relacionado también con la motivación sostenida por la región frontal medial (en particular el giro cingular) y con la capacidad de prever la sucesión de acciones a realizar, denominada por Ingvar «memoria del futuro». La alteración de las funciones del lóbulo frontal se acompaña de una pérdida de autocritica, una incapacidad para evaluar sus propios resultados, mala estimación o de la inconsciencia del carácter mórbido de su estado.

PERSONALIDAD FRONTAL

Los trastornos de la personalidad son debidos a las relaciones del lóbulo frontal con el sistema límbico y a las estructuras que regulan las manifestaciones autonómicas de la vida emocional (tabla 13.1).

El humor puede ser en la vertiente eufórica, expansivo, de una necesidad pueril y despreocupado, provocando a veces un comportamiento de aire hipomaniaco que produce la «moria» con su cortejo de gracias tontas (*«Me pregunta cómo me llamo. Si es mi llamo, no soy llama. ¡Ah! no, ni llama, ni llamo, puede que un hombre...»*), o caústicas, a veces eróticas o groseras (*«¿Me pregunta quién es el presidente de la república? ¡Ah! ¡ah! ¡de la re... pública! ¡En fin!...»*). El comportamiento puede ser de tipo psicopático (v. más adelante) o

Tabla 13.1. Principales síntomas de disfunción prefrontal en función de tres grandes subdivisiones del lóbulo prefrontal

Córtex dorsolateral	Córtex frontal interno	Córtex orbitofrontal
Afasia transcortical motora (lesión izquierda) Reducción de la fluidez Apatía, abulia, inercia, distracción		
Depresión Trastornos de la organización dinámica de los actos motores Ecopraxia Alteraciones del control ejecutivo con trastorno de – La planificación – La memoria prospectiva – La flexibilidad mental de la resolución de problemas	Apatía a veces intensa Acinesia Mutismo acinético (lesiones bilaterales)	Moria Euforia Desinhibición Irritabilidad Estado maniaco Impulsividad Distracción Dependencia al contexto Sociopatía

agitado e ineficaz. Esta vertiente exaltada de la personalidad frontal se observa más con lesiones de la porción orbital del lóbulo frontal. El comportamiento de micción e incluso de defecación en lugares inapropiados se observa, en general, en las lesiones medianas bilaterales de los lóbulos frontales y está relacionado con la pérdida de las influencias inhibitorias que ejercen las regiones frontales: deja al paciente indiferente o burlón.

El humor puede ser depresivo, así como pseudodepresivo, cuando el comportamiento se caracteriza por una inercia, un apragmatismo, una abulia, una adinamia y una placidez emocional, sin dolor moral de los estados depresivos. En la literatura reina una cierta confusión que atribuye la vertiente apáticoabúlica de la personalidad frontal, ya sea al síndrome dorsolateral prefrontal, o al síndrome cingular anterior. Ambos síndromes pueden comportar una pérdida de las capacidades de iniciativa y de alientos psíquicos (*drive* en los autores anglosajones), una inercia, un enlentecimiento ideatorio y motor, un desinterés por las actividades cotidianas, una relativa indiferencia y una distracción. Los estados apáticos más profundos, a veces calificados de acinéticos, se observan en el síndrome cingular anterior y su forma extrema se representa por el *mutismo acinético*, que se observa en lesiones frontales internas bilaterales, como por ejemplo en infartos de las dos cerebrales anteriores, que lesionan los giros cingulares y provocan un estado de inmovilidad en estado de alerta y silencio.

Bajo influencia de una lesión ventromedial (más particularmente derecha), la personalidad también puede desorganizarse de una manera designada por Damasio «sociopatía adquirida» para describir una analogía semiológica con la sociopatía del DSM-III, o desequilibrio mental, que es una anomalía del desarrollo de la personalidad. Así, ciertos sujetos adaptados y estables en el plano profesional y afectivo desarrollan, después de una lesión frontal, una inestabilidad profesional y afectiva, acompañada de una incapacidad para tomar decisiones, que son entonces suscitadas por el azar, ya se trate de elecciones aparentemente simples, como la selección de platos en un menú de un restaurante o de decisiones que comprometan la vida profesional y afectiva. Este estado estaría relacionado con el fallo de la activación de los *marcadores somáticos*, que a lo largo de la existencia unen «situaciones» (los estímulos) y su repercusión emocional vivida por el cuerpo, bajo los impulsos del sistema nervioso autónomo, bien bajo una forma positiva y atractiva, o bajo una forma negativa y repulsiva (constricción faríngea, malestar general). En presencia de una elección para activar, la activación de los marcadores funciona como una señal emocional corporal de ayuda a la decisión. El córtex frontal es el centro de la convergencia de las percepciones procedentes del mundo y de las señales emocionales que éstas vehiculan. Privado de esta asistencia emocional para la decisión, el sujeto no puede seleccionar las opciones positivas, incluso accediendo al reconocimiento del sentido de las situaciones sociales e imaginando las respuestas posibles. Ése es uno de los aspectos de implicación del lóbulo frontal en la «cognición social» (v. cap. 18, pág. 332). Según Laplane, este tipo de comportamiento podría revelar una pérdida de «la autoactivación psíquica», acompañada de manifestaciones obsesivas que podrían testimoniar no sólo la incapacidad para elegir, sino también actividades mentales estereotipadas (como actividades de contar) que ocupan el «vacío mental»: esta interpretación semiológica será abordada en el capítulo que trata sobre la neuropsicología de los núcleos grises centrales (cap. 19).

CONCEPTO DE PROGRAMACIÓN APLICADO A LOS MOVIMIENTOS

Las lesiones del córtex prefrontal entrañan un déficit de la *organización dinámica* de los actos motores, caracterizado por la dificultad de realizar acciones secuenciales según un *programa* fijado y por la *perseveración* del mismo gesto, mientras que otra acción puede olvidarse, lo que ocasiona una simplificación del programa que, formado por cuatro movimientos sucesivos, puede reducirse a la reiteración anárquica de dos de ellos.

De esta manera, se puede pedir al sujeto que repita una secuencia de gestos: poner sucesivamente encima de la mesa la mano extendida, después el puño y después la mano de canto; reproducir ritmos sonoros que el examinador indica golpeando en la mesa con un lápiz, o reproducir secuencias de figuras geométricas simples como un círculo, después una cruz, después un triángulo y finalmente un cuadrado (fig. 13.1). La regulación verbal de los actos motores se altera de manera diversa. Así, la verbalización en voz alta puede facilitar mantener el programa pero, en los casos más graves, los sujetos repiten la consigna sin realizarla (como si existiese una ruptura entre el pensamiento y la acción), o se limitan a repetir la consigna verbal de manera ecológica. Por otra parte, es necesario subrayar que el lenguaje adquiere sólo progresivamente durante la infancia su poder de regular las actividades motoras: durante los primeros años de vida, el niño, a pesar de una consigna verbal (cuando se encienda la luz, es necesario levantarse), muestra tendencia a efectuar una respuesta motora inmediata. En cuanto a la imitación de gestos, realiza respuestas en espejo de tipo *ecopráxico*. En cuanto se les llama la atención en relación con sus errores, los pacientes pueden corregirse, lo que no les impide equivocarse de nuevo.

TRASTORNOS DE LAS ACTIVIDADES PERCEPTIVAS VISUALES

La percepción visual está sostenida por una actividad exploratoria de la mirada que recorre el paisaje, según una estrategia que permite detectar los detalles más significativos. El registro de los movimientos de la mirada muestra que la identificación de las imágenes, en conjunto satisfactoria, se efectúa a partir de algunos detalles sobre los cuales los objetos se fijan compulsivamente, lo que puede, por otra parte, explicar algunos errores de identificación. Por lo tanto, se trata de la incapacidad para establecer una estrategia comportamental. Por otro lado, si se pregunta al sujeto una cuestión precisa sobre un cuadro (que representa, por ejemplo, una familia en una sala de estar), la estrategia de exploración visual de la escena no cambia si se pregunta al sujeto si se trata de una fa-

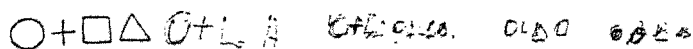


Fig. 13.1. Trastorno de la programación de una secuencia de figuras geométricas (de R. Gil, *Neurologie pour le praticien*, Simep, París, 1989).

milia rica o pobre, y posteriormente se le pide que diga la edad de las personas que figuran en el cuadro. Desde el punto de vista perceptivomotor, la reproducción de memoria de la figura de Rey muestra una simplificación con repetición estereotipada de detalles. Sin embargo, la realización mejora al presentar sucesivamente al sujeto las diferentes fracciones de la figura, lo que demuestra que no se trata de una apraxia constructiva, sino más bien de un déficit de la programación: entonces, es el examinador el que, al indicar las etapas de la tarea, se convierte, en cierto modo, en el lóbulo frontal del enfermo.

LÓBULO PREFRONTAL Y ATENCIÓN

La distracción y la contaminación de las tareas por las estimulaciones procedentes del contexto (efecto de campo, denominado por Luria) testimonian las dificultades atencionales de los sujetos con lesiones frontales. La atención supone a la vez, una orientación-concentración mental hacia una tarea y la inhibición de las actividades competidoras.

Algunos tests denominados de «control mental» se utilizan normalmente para evaluar la atención: el contar al revés (p. ej., de 20 a 0), las sustracciones en serie (p. ej., restar varias veces seguidas la cifra 7 a partir de 100) y los subtests de memoria de dígitos (en orden directo e inverso) de la WAIS. La atención *selectiva*, *focalizada* o *dirigida* puede explorarse con los tests de tachado de una imagen repetida entre otras sobre una hoja de papel, que puede reflejar, en caso de lesión derecha, una heminegligencia u objetivar un enlentecimiento y errores perseverativos en la aplicación de la consigna. También se puede utilizar el *Trail Making A* o el test de las figuras mezcladas de Gottschaldt. La continuidad de una tarea puede afectarse por una desviación de la atención, que ciertamente puede relacionarse con una estimulación exterior al test, pero que también puede estar en relación con el estímulo en sí mismo: así, el *Odd Man Out test* consiste en presentar al sujeto cartones donde están dibujadas tres figuras geométricas (un gran triángulo, un triángulo pequeño y un círculo pequeño) que se diferencian por el tamaño o por la forma. Se pide al sujeto «que cace al intruso», es decir, a la figura que no corresponde a las otras dos; así, el sujeto puede elegir eliminar el triángulo grande (criterio: tamaño) o el círculo pequeño (criterio: forma); después se le presentan los cartones siguientes, pidiéndole que continúe cazando el mismo tipo de intruso, y después se le pedirá que cambie de intruso para, de esta manera, seguir alternando; el sujeto deberá elegir excluir en función del tamaño, o en función de la forma. Con lesiones frontales, los sujetos cambian espontáneamente de tipo de intruso y reinciden en este comportamiento, puesto que responden en función de la impresión inicial desencadenada por la vista de figuras y no en función de la regla que se ha adoptado. La sensibilidad a las *interferencias* se evalúa selectivamente por el procedimiento de *Stroop*; el más conocido es el test colores-palabras que consiste, primero, en pedir al sujeto que denomine los cuatro colores diferentes de fichas, después que lea palabras escritas en negro correspondientes a los cuatro colores y, finalmente, que denomine el color de la tinta con el que están escritas las palabras, sabiendo que ese color puede o no corresponder a la palabra escrita: así, existe una interferencia entre la lectura de la palabra y la denominación del color que, en el sujeto

normal, hace aumentar el tiempo de denominación del color de la tinta de las palabras «conflictivas» (como la palabra *rojo* escrita en verde); la interferencia puede medirse por el tiempo de reacción o, de manera más habitual, por la comparación del número de ítems leídos o denominados en cada una de las tres partes de la prueba. En el sujeto frontal, la interferencia es mucho más marcada que en el sujeto normal y los errores son más numerosos. La *atención dividida* impone el tratamiento simultáneo de varias tareas o de varias informaciones: de esta manera, en el *Trail Making B*, que consiste en relacionar alternativamente en orden numérico y alfabético 13 números y 12 letras (de la A a la L) dispersas en una hoja (1-A-2-B, etc.), los resultados se expresan en función del tiempo. El test de adición serial de Gronvall consiste en presentar al sujeto una cifra del 1 al 9, cada dos segundos, pidiéndole que cada vez sume el último número con el número precedente (3, 2 *Respuesta*: 5, 6 *Respuesta* 8, etc.). La implicación del lóbulo prefrontal dorsolateral (al igual que la convergencia temporoparietal) en la *atención fásica automática* puede ponerse en evidencia por el registro de los potenciales evocados cognoscitivos: de esta manera, por ejemplo en modalidad visual, cuando se le pide al sujeto que presione un botón cada vez que aparece un triángulo invertido aleatoriamente (10% de las presentaciones) en el seno de triángulos que se apoyan en su base (80% de las presentaciones), aparece en el *scalp* una gran onda positiva llamada P300 y máxima en los electrodos centroparietales. La introducción de un estímulo no esperado (una figura geométrica compleja), que aparece de manera aleatoria (10% de las presentaciones), provoca una onda denominada P300A, que aparece de 20 a 50 milisegundos antes y máxima en los electrodos frontocentrales: la amplitud de esta onda se reduce o disminuye en lesiones prefrontales y de la convergencia temporoparietal, lo que sugiere que estas dos regiones están implicadas en una red multimodal que interviene en la rápida consideración de dos modificaciones contextuales.

LÓBULO PREFRONTAL Y MEMORIA

Cuando se interroga a un paciente con lesión frontal sobre los eventos, explorando la memoria de los hechos pasados y recientes, apenas se encuentran alteraciones evidentes y los síndromes amnésicos, observados en tumores mediofrontales o con aneurismas de la comunicante anterior, responden a lesiones que desbordan el córtex frontal ventromedial, sobre todo a nivel de los núcleos del *septum* y de las fibras de las columnas del fórnix (trígono).

No obstante, pruebas como el *test de las palabras* de Rey pueden mostrar un déficit del recuerdo, mientras que el reconocimiento es satisfactorio: se trata, por lo tanto, de un déficit de la recuperación, y no del aprendizaje. Ello puede parecerse al comportamiento de ciertos enfermos, que a pesar de obtener un buen resultado en los tests de memoria, no utilizan sus capacidades mnésicas en la vida cotidiana y tienen olvidos a veces graves, como si omitiesen recordarse a sí mismos.

Además, ciertos aspectos particulares de la memoria pueden estar alterados si se utilizan métodos de examen orientados. Así, las lesiones frontales alteran la *memoria denominada del origen de la información*. Los tests de respuestas diferidas (v. anteriormente) muestran la importancia del lóbulo prefrontal (más

concretamente de su porción dorsolateral) en la *memoria de trabajo*: esta memoria está implicada en los tests de atención expuestos anteriormente. El test de la *Torre de Londres* se compone de un soporte donde están insertados tres palos verticales: tres aros coloreados se reparten en un orden determinado en dos de esos palos y la prueba consiste en realizar otras configuraciones de complejidad variable, realizando el menor número posible de desplazamientos de los aros. Este test, que comporta varias variantes (Torre de Hanoï, de Toronto), demuestra con lesiones frontales (sin que se pueda afirmar formalmente una lateralización de la lesión, exclusivamente a la izquierda) un aumento del número de desplazamientos, mientras que el objetivo fijado no siempre se consigue: ello sugiere a la vez un déficit atencional, un déficit de la memoria de trabajo y un déficit de las capacidades de planificación. También se puede evocar un déficit del *orden temporal de los hechos recientes*: así, podemos presentar a los sujetos cartas donde se inscriben pares de palabras o pares de imágenes; los pares no están constituidos por los mismos ítems y la consigna consiste en preguntar al sujeto cuál de los dos ítems de un par es el que se ha visto más recientemente; los sujetos frontales cometen numerosos errores en este *juicio de recencia*, sobre todo con lesiones derechas, mientras que las lesiones izquierdas alterarían selectivamente y de forma moderada la prueba verbal. El test de *autoorden de las respuestas* consiste en presentar al sujeto cartulinas, donde están representadas una serie de palabras o dibujos, puestos cada vez en un orden diferente: el sujeto debe señalar una imagen en cada una de las presentaciones, pero cada imagen no puede indicarse más que una sola vez; los errores son más numerosos con lesiones frontales izquierdas, tanto si el material presentado es verbal como si no lo es. De igual modo, la incapacidad de los sujetos con lesiones frontales (sea cual sea el lado lesionado) para efectuar un *aprendizaje asociativo* debe relacionarse con un déficit de la organización temporal de la memoria: así, pueden disponerse delante de un sujeto seis lámparas y seis cartas, de tal manera que cuando una lámpara se encienda, no se apagará hasta que el sujeto haya tocado la carta a la que se asocie la lámpara; la prueba continúa con el fin de aprender, por ensayos sucesivos y por memorización de los éxitos, las parejas que se asocian (una carta, una lámpara); el córtex dorsolateral es el que estaría selectivamente implicado. Los tests de aprendizajes de laberintos son muy deficitarios y reflejan las dificultades de *memorización secuencial* y, por lo tanto, de la planificación. La *interferencia proactiva* designa la alteración del aprendizaje de una tarea por la contaminación ejercida por la tarea precedente: así sucede cuando un sujeto aprende secuencias sucesivas de palabras pertenecientes a una misma categoría semántica. De esta manera, los resultados del sujeto tienden a disminuir de una lista a otra; no obstante, si se presenta una secuencia de palabras pertenecientes a otra categoría semántica, los resultados del sujeto aumentan: se trata de la liberación de la interferencia proactiva. Esta mejora no aparecería en sujetos frontales, aunque algunos piensan que esta constatación no concierne más que a los enfermos frontales, que presentan además una amnesia anterógrada. Así, las lesiones frontales alterarían la *memoria prospectiva*, que permite acceder a informaciones ordenadas en el tiempo y en el espacio, con el fin de poner en marcha las estrategias necesarias para la planificación de las acciones y para resolver los problemas: para recordar la agenda de los dos días precedentes y organizarse en función de sus compromisos y sus proyectos para los dos días siguientes es necesaria la memoria prospectiva.

La *metamemoria* está alterada: en el aprendizaje de una lista de palabras, antes de cada recuerdo, el sujeto es incapaz de evaluar aproximadamente el número de palabras que cree haber retenido. También existen dificultades para evaluar en esos pacientes su propia capacidad para reconocer los ítems que no han podido recordar; este déficit del «sentimiento de saber» (*feeling of knowing*) se relaciona esencialmente con las dificultades de organización, de manipulación, de recuperación y de evaluación de las informaciones (v. cap. 14).

Pueden aparecer respuestas confabulatorias en ausencia de trastornos de memoria y podrían relacionarse con la desinhibición o con un déficit de la estrategia y del control de la recuperación de los recuerdos. También se puede observar un síndrome de Capgras o de las paramnesias de reduplicación caracterizadas por el desdoblamiento de las percepciones: el enfermo que dice encontrarse, por ejemplo, en el hospital, pero que al mismo tiempo ubica ese hospital en otra ciudad (v. cap. 22).

LÓBULO PREFRONTAL Y FLEXIBILIDAD MENTAL

El ser humano puede verse obligado a elegir entre varias eventualidades (eso puede ser, en situación clínica, una tarea de *clasificación categorial*) y, a continuación, en función de las contingencias, cambiar de elección, lo que supone *inhibir* la primera elección y dirigirse después hacia otra. El fallo de inhibición entraña una *perseveración*, una adherencia a la tarea: «*stuck-in-set perseveration*». La flexibilidad mental designa así la capacidad de adaptar sus elecciones a las contingencias. Es difícil separarla del control inhibitorio, que es la capacidad necesaria para inhibir respuestas no adaptadas: de esta manera, lesiones frontales ocasionan una *desinhibición*. Los tests denominados «*go-no go*» exploran selectivamente la capacidad de inhibir pidiendo al sujeto, por ejemplo, que coja la mano del examinador, si éste dice la palabra «rojo»; y que no la coja, si el examinador dice la palabra «verde»; con lesiones frontales, la audición de la palabra verde ocasiona siempre, o frecuentemente, una respuesta motora que el sujeto no puede inhibir. El test de *clasificación de las cartas de Wisconsin*, del cual existen varias versiones, consiste, por ejemplo, en situar delante del sujeto cuatro cartas diferentes por el número de elementos (de 1 a 4), el color (rojo, verde, amarillo y azul) y la forma de los elementos (triángulo, estrella, cruz y círculo): el principio es pedir al sujeto que clasifique las cartas en función de un criterio de su elección, para después continuar según ese mismo criterio. Después de seis intentos, se le pide que cambie de criterio, y así, seis veces consecutivas. Se calcula el número de categorías elegidas, el número de errores y, sobre todo, el número de errores perseverativos, es decir, los errores correspondientes a la respuesta inmediatamente anterior, aunque se haya señalado como inexacta al sujeto: los enfermos con lesiones frontales (en particular dorsolaterales derechas o izquierdas) cometen más errores *perseverativos* que los sujetos normales o indemnes de lesiones frontales. El *Trail Making B* (v. anteriormente) también es un test de flexibilidad mental. La flexibilidad perceptiva puede explorarse por imágenes de figuras ambiguas (v. pág. 352 y figs. 21.2 y 21.3) que ocultan dos representaciones diferentes: el sujeto con lesión frontal tiene problemas para pasar de la percepción de una imagen a la de otra imagen sobre la misma figura.

La tendencia que tienen ciertos enfermos al responder a cuestiones formuladas a los que se encuentran a su lado se ha podido relacionar con lesiones frontales derechas que desbordan la zona temporoparietal y se ha podido interpretar como una forma particular de perseveración.

LÓBULO PREFRONTAL Y RESOLUCIÓN DE PROBLEMAS

La resolución de los problemas ilustra y resume la puesta en marcha de procesos organizados electivamente por el lóbulo frontal. Los problemas designan las «cuestiones que se deben resolver que conllevan un resultado desconocido, que se debe encontrar a partir de ciertos datos, o por el método para obtener un resultado supuestamente conocido». Por lo tanto, todo problema necesita:

- Interés del individuo interrogado y focalización de su atención.
- Análisis de los datos del problema.
- Establecer una estrategia o un programa.
- Ejecución controlada de ese programa, sostenido por la memoria prospectiva.
- Evaluación del resultado, es decir, comparación del resultado obtenido y de los datos iniciales, en términos de aceptación y de credibilidad.

Así, según Shallice (1988), el lóbulo frontal controlaría un *sistema atencional de supervisión* que modula el nivel de activación de esquemas de acción competitivos, seleccionados por un plan directivo, que de esta manera evita la distracción, inhibiendo esquemas parásitos, y la perseveración, inhibiendo esquemas dominantes, lo que permite la flexibilidad mental.

La *resolución de problemas matemáticos* ilustra, como ha demostrado Luria, el comportamiento en relación con un fallo frontal. Así sucede, por ejemplo, con un problema del tipo: «*el padre tiene 24 años, la madre tiene 3 años menos, el hijo tiene 20 años menos que la madre y el abuelo dice “tengo la edad de los tres juntos”; ¿cuál es la edad del abuelo?*». El enfermo responderá, por ejemplo: $24 + 3 + 20 = 47$; sin embargo, el problema se resolverá si se descompone en sus secuencias sucesivas de razonamiento.

En la *estimación cognoscitiva* se pide al sujeto que deduzca una respuesta que no conoce, ayudándose de hechos conocidos: así, se puede preguntar cuál es la altura de la Torre Eiffel, la altura de un autobús, la longitud de un billete de 20 euros, la velocidad de galope de los caballos de carreras o la longitud de la columna vertebral humana. El resultado es sobreestimado o subestimado exageradamente, al igual que cuando se le pregunta el precio de diversos objetos (aparatos domésticos, juguetes, etc.).

LÓBULO PREFRONTAL Y LENGUAJE

Una reducción de la *fluidez verbal* espontánea con un hablar más o menos lacónico puede observarse en lesiones frontales dorsolaterales o mediales, aunque

el mutismo durable sólo se observa en las lesiones mediofrontales izquierdas (giro cingular, área motora suplementaria), mientras que el mutismo acinético es el producto de lesiones bilaterales.

Una reducción de la fluidez verbal inducida por pruebas asociativas puede observarse incluso en ausencia de una reducción del volumen verbal espontáneo, ya se trate de la fluidez verbal literal (explorada pidiendo al sujeto que diga en un minuto el máximo número de palabras comenzando por una letra determinada) o de la fluidez categorial (nombrar colores, animales, frutas y ciudades, en el test de Isaacs). Los tests de fluidez, que exploran la memoria semántica (pero también una modalidad particular de acceso a esta memoria), se alteran en lesiones focales, pero también en las demencias y, en particular, en la enfermedad de Alzheimer. Las lesiones frontales izquierdas ocasionan un déficit más marcado que las lesiones derechas. Las mismas tendencias se observan con tests de fluidez alternada (decir durante un minuto, sucesivamente, un nombre de pájaro y un nombre de color o un nombre de chico y un nombre de fruta) que imponen, por lo tanto, una flexibilidad mental.

La *afasia transcortical motora* o *afasia dinámica* comporta una «no espontaneidad verbal», que puede confinar al mutismo, y está asociada a una comprensión normal y a una repetición preservada, a veces, con una tendencia ecológica. Responde a lesiones prefrontales dorsolaterales del hemisferio izquierdo o del giro cingular.

La lesión de las capacidades de planificación y de organización del discurso altera su estructura lógica como se puede observar cuando se pide al paciente que resuma un texto leído o cuente, como nos propone Lhermitte, el cuento de Caperucita Roja, que se estructura en una serie de secuencias (desplazamiento de la niña en el bosque, primer encuentro lobo-niña; encuentro lobo-abuela, etc.), que se reducirán en número y cuyo orden será modificado, incluso anárquicamente. La comprensión de un texto complejo ofrece dificultades relacionadas con la capacidad de restituir de manera ordenada las secuencias de acciones que le son descritas. El enfermo restituye detalles yuxtapuestos sin poder acceder a la conclusión del texto.

De la misma manera, los trastornos de la comprensión de estructuras gramaticales complejas revelan la inaptitud de aprehender fenómenos secuenciales que constituyen una serie arbitraria (ejemplo 1, a continuación) o una serie lógica (ejemplo 2).

Ejemplo 1. «He aquí dos cartas: una gris y otra negra. Si es de noche, indíqueme la carta gris; si es de día, indíqueme la carta negra.» Después de la respuesta del sujeto, se formula la misma cuestión, invirtiendo las consignas.

Ejemplo 2. ¿Cuál es la frase verdadera?: «¿La primavera llega antes del verano o el verano llega antes de la primavera?» o también «Cuando yo le digo que he desayunado antes de haber hecho las tareas de la casa, ¿qué he hecho en primer lugar?».

Las explicaciones de proverbios muestran que se reducen a su sentido concreto, lo que puede interpretarse como un aspecto particular del déficit de la flexibilidad mental, que impide al paciente pasar de un sentido propio a un sentido figurado: «¿A camino largo, paso corto? Cuando queremos viajar, no es necesario fatigarse y la cabalgadura también debe ir más bien lenta en la ca-

rrertera...»). Esta rigidez mental traba, de manera general, el acceso a la abstracción y, por lo tanto, el pensamiento conceptual. Así, el enfermo dice lo que quiere decir la palabra «útiles», pero no puede ya acceder a las asociaciones conceptuales necesarias para decir: «¿En qué se parecen un martillo y un hacha?». Ello puede demostrarse a través del subtest de semejanzas de la WAIS. (Pregunta: «¿En qué se parecen un hacha y una sierra?». Respuesta: «Un hacha funciona a grandes golpes, mientras que una sierra va y viene sobre un objeto de madera, que corta... ¡Ah! ¡Eso no se parece en absoluto! Cuanto más rápida vaya la sierra, más mancha... mieditis, a veces se rompe...»).

De manera más general, con lesiones en el hemisferio derecho, las lesiones frontales son el centro de interés de los estudios de pragmática, es decir, de la «utilización del lenguaje en el discurso». La pragmática estudia el «lenguaje en acción», es decir, la pertinencia del lenguaje conversacional que puede alterarse en ausencia de trastornos fonológicos, sintácticos o semánticos. Puesto que el lenguaje es un acto social que debe adaptarse al discurso del otro, pero también debe detectar las intenciones y los deseos del interlocutor (lo que nos lleva a relacionarlo con la «teoría de la mente», v. pág. 336). El análisis conversacional puede llevarse a partir de protocolos como el de Prutting y Krichner, que estudia 30 parámetros como los turnos del uso de la palabra, los tiempos de pausa, la precisión del léxico, la fluencia, y también aspectos no verbales como la proximidad física, la postura y la expresión facial (Peter, Dardier).

La formulación del lenguaje también puede estar trabada por una falta de vocablo, así como por alteraciones de la personalidad, como la euforia y la tendencia a los juegos de palabras.

La afasia de Broca (que afecta, pero que desborda el lóbulo frontal) y la agrafía frontal se han tratado en los capítulos 2 y 3.

LÓBULO PREFRONTAL Y AUTONOMÍA DE LOS COMPORTAMIENTOS

El ser humano debe construir su independencia comportamental con relación a su contexto; la autonomía comportamental, es decir, el hecho de obedecer a su propia ley, se construye gracias a la inhibición frontal: eso es, al menos, lo que sugiere la observación de pacientes con lesiones frontales que presentan, sin que le sea dada ninguna consigna, una *imitación* de los gestos del examinador. Este comportamiento, descrito por Lhermitte, es diferente de la *ecopraxia*, que es una imitación automatizada e impulsiva, mientras que el comportamiento de imitación es consciente, voluntario, los pacientes piensan que deben hacer los mismos gestos que el examinador y son capaces de criticar el carácter inadecuado de ciertos gestos, pudiendo a veces rechazar la imitación. El comportamiento de *utilización* supone un grado más y aparece como una dependencia física a las estimulaciones del contexto; el sujeto tiende a coger y manipular lo que se encuentra a su paso. La mano extraña, caprichosa y la grafomanía realizan aspectos particulares de este comportamiento, cuya base sería una liberación de las influencias inhibitorias que ejerce el lóbulo frontal sobre el lóbulo parietal. La lesión selectiva se situaría en la mitad inferior de la porción anterior de uno de los dos lóbulos frontales.

LÓBULO PREFRONTAL E INTELIGENCIA

Si la inteligencia es «lo que miden los tests», es forzoso constatar que lesiones frontales, incluso importantes, pueden coexistir con resultados psicométricos satisfactorios, permitiendo considerar que el coeficiente intelectual explorado por tests como la WAIS es «normal», aunque el concepto de normalidad sea amplio y poco propicio al análisis de matices. No obstante, un análisis de los resultados de los subtests de la WAIS puede objetivar una disminución de las puntuaciones en historietas, cubos (relacionados con el déficit de la programación), con los dígitos (v. anteriormente). Los tests que exploran la inteligencia fluida, que necesitan una adaptación a situaciones nuevas y no están relacionados con el nivel cultural, son los más aptos para exteriorizar alteraciones con lesiones frontales: sucede, por ejemplo, con el test de matrices progresivas de Raven o de D48, que se supone que reflejan la inteligencia «pura» y que se denominan saturados en factor «g». Pero no es necesario caer en la trampa que consistiría en creer que el lóbulo frontal es la base de la inteligencia, lo que nos llevaría a confundir entre correlación e identidad. La inteligencia no puede encerrarse en un lóbulo y el problema es saber, no si la inteligencia está lesionada, sino qué aspectos de la inteligencia están alterados.

«Vivir es elegir», decía Bergson, o incluso: «Conciencia significa duda y elección». La lesión de las funciones de planificación y el conjunto de trastornos del control ejecutivo y las alteraciones de la personalidad compiten en la alteración de la capacidad que tiene el ser humano para analizar las informaciones y solicitudes, que provienen tanto de sí mismo como de su contexto. Por lo tanto, también se alteran las elecciones que provocan esas solicitudes, como la capacidad para evaluar las consecuencias de esas elecciones. El enfermo frontal pierde, en cierta manera, el control del bipolo «conciencia-acción» para perderse en la incoherencia comportamental: se trata de una lesión de la conciencia reflexiva, que permite al hombre evaluar y, por lo tanto, regular sus pensamientos y acciones.

Desde el punto de vista clínico, el diagnóstico del síndrome frontal no puede ser sinónimo de un fracaso en el test *Wisconsin*, en el *Odd-man-out*, en el test de *Stroop* o en el *Trail Making B* como en cualquier otro test, susceptible de alterarse por un disfuncionamiento frontal. La sensibilidad de un test no debe confundirse con su especificidad. Una confusión satélite de una encefalopatía metabólica puede alterar todos esos tests precisados anteriormente. Las funciones lingüísticas, gnósticas y prácticas también deben estudiarse conjuntamente. Finalmente, la multiplicidad de las conexiones del lóbulo frontal también explica que los síntomas de disfuncionamiento frontal se observen en lesiones situadas a distancia del lóbulo frontal.

ESBOZO ETIOLÓGICO

Los trastornos por lesiones del lóbulo frontal son la consecuencia de tumores, ya sean extracerebrales, como los meningiomas del estado anterior, o intracerebrales, como los gliomas. También son consecuencia de infartos de las arterias cerebrales anteriores, así como de infartos silvianos anteriores y de aneu-

rismas de la arteria comunicante anterior (v. anteriormente). La patología degenerativa puede reagruparse bajo el vocablo de demencias frontales. Es necesario añadir las secuelas de la psicocirugía del lóbulo frontal (inaceptable bajo el punto de vista ético) y las lesiones traumáticas de los lóbulos frontales.

Se observan también síntomas del disfuncionamiento frontal en enfermedades que lesionan las estructuras subcorticales y se atribuyen a lesiones de las vías que unen esas estructuras al lóbulo frontal. Por otra parte, por estudios isotópicos, puede ponerse en evidencia un hipometabolismo frontal. Se trata de enfermedades de los núcleos grises centrales, como la enfermedad de Parkinson, la parálisis supranuclear progresiva, la corea de Huntington o la enfermedad de Wilson, que han permitido construir el concepto de demencia subcortical. Pero también puede tratarse de lesiones de la sustancia blanca, como en la esclerosis múltiple, mientras que la patología vascular puede ofrecer ejemplos de lesiones de la sustancia blanca (enfermedad de Binswanger, síndrome de la rodilla inferior de la cápsula interna) o de la sustancia gris (infarto bilateral palidoestriado, hemorragia talámica) o mixta (lagunas múltiples). La demencia del síndrome de inmunodeficiencia adquirida testimonia una lesión que afecta, sobre todo, a la sustancia blanca.

Finalmente, y a pesar de la ausencia de lesiones anatómicas, sabemos que los síntomas de disfunción frontal pueden observarse en la esquizofrenia (tabla 13.2).

Tabla 13.2. *Otras manifestaciones (diferentes a las tratadas en el texto) de las lesiones de los lóbulos frontales*

1. Parálisis contralateral de los movimientos oculares voluntarios y bajo orden con preservación de los movimientos de seguimiento en relación con una parálisis de las sacudidas (área 8).
2. Negligencia espacial (lóbulo frontal dorsolateral y giro cingular) y negligencia motora.
3. Apraxia melocinética y apraxia ideomotora.
4. Parálisis facial emocional.
5. Ataxia denominada frontal y apraxia de la marcha.
6. Mano extraña y apraxia de imantación (córtex medial).
7. Anosmia (las bandas olfatorias circulan bajo el lóbulo frontal).
8. Impersistencia motora (o incapacidad de mantener una actitud de forma duradera). Puede afectar a la cara (pedir cerrar los ojos durante 20 s), o a los miembros (pedir extender el brazo durante 20 s): entonces puede ser direccional (hacia la derecha, hacia la izquierda) o espacial (en el hemiespacio derecho o en el izquierdo). Se observa, sobre todo, con lesiones frontales dorsolaterales.
9. Aloquiria motora (o desinhibición motora). Designa el movimiento de un miembro (homolateral a la lesión) en respuesta a una orden que concierne al otro miembro.
10. Resistencia oposicional a la movilización (fenómeno de Mayer-Reisch). Rigidez y temblor en reposo o en actitud en los tumores parasagitales.
11. Reflejo de prensión forzada (*grasping-reflex*, área 6).
12. Crisis epilépticas aversivas, giratorias y del área motora suplementaria con vocalización, rotación de la cabeza y de los ojos hacia el miembro superior heterolateral que se eleva, hipertonia de los miembros inferiores.

BIBLIOGRAFÍA

- BOGOUSLAVSKY J. – Frontal stroke syndromes. *European Neurology* 1994; 34: 306-315.
- CUMMINGS J.-L. – Frontal-subcortical circuits and human behavior. *Arch Neurol* 1993; 50: 873-880.
- DARDIER V., BERNICOT J. – Les troubles de la communication consécutifs aux lésions frontales: l'exemple de la situation d'interview. *Revue de neuropsychologie* 2000; 10(2): 281-309.
- GRONWALL D. – Paced Auditory Serial Addition Task. A mesure of recovery from concussion. *Perceptual and Motor Skills* 1977; 44: 133-135.
- LAPLANE D., DUBOIS B., PILLON B., BAULAC M. – Perte d'auto-activation psychique et activité mentale stéréotypée par lésion frontale. *Rev Neurol* 1988; 144(10): 564-570.
- LEVINE H.-S., EISENBERG H.-M., BENTON A.-L. – *Frontal Lobe Function and Dysfunction*. Oxford University Press, Oxford, 1991.
- LHERMITTE F., PILLON B., SERDARU M. – Human autonomy and the frontal lobes. *Ann Neurol* 1986; 19: 326-343.
- LURIA A.-R. – *Les Fonctions corticales supérieures de l'homme*. PUF, Paris, 1978.
- MENDEZ M.-F., ADAMS N.-L., LEWANDOWSKI K.-S.-L. – Neurobehavioral changes associated with caudate lesions. *Neurology* 1989; 39: 349-354.
- OWEN A.-M., DOWNES J.-J., SAHAKIAN B.-L. *et al.* – Planning and spatial working memory following frontal lobe lesions in man. *Neuropsychologia* 1990; 28(10): 1021-1034.
- PETER C. – Conversations avec une patiente souffrant de lésions traumatiques bifrontales: ajustements mutuels. *Revue de neuropsychologie* 1995; 5 (1): 53-85.
- RICCI C., BLUNDO C. – Perception of ambiguous figures after focal brain lesions. *Neuropsychologia* 1990; 28(11): 1163-1173.
- SHALLICE T. – *From Neuropsychology to Mental Structure*. Cambridge University Press, Nueva York, 1988.
- SHALLICE T., EVANS M.-E. – The involvement of the frontal lobe in cognitive estimation. *Cortex* 1978; 14: 294-303.
- ZOMEREN A.-H., VAN BROUWER W.-H. – *Clinical Neuropsychology of Attention*. Oxford University Press, Nueva York, 1994.

«Conciencia significa primero memoria.»

Bergson

Los pueblos tienen una memoria que se expresa en su cultura y testimonia su identidad. Los hombres que componen un pueblo comparten la misma memoria y viven en el grupo social que eligen o que les corresponde, una historia única que es testimonio también de su identidad. La memoria es aquella actitud que, puesto que admite el recuerdo, permite en el mismo instante a todo ser humano reconocerse en un presente que es producto de su historia y la raíz de su futuro. La elaboración de la identidad de cada ser humano es el resultado de la cascada de hechos que aparecen desde su nacimiento como la edificación de un saber hacer y de un saber. La memoria es, por lo tanto, múltiple. Su puesta en marcha supone:

- La recepción, la selección (consciente o inconsciente) y, de manera más general, el tratamiento de informaciones recibidas por los órganos de los sentidos.
- La codificación y el almacenamiento de esas informaciones en forma de «engramas», que serían, en el seno de los conjuntos de neuronas, redes que representan el soporte de las informaciones almacenadas.
- La capacidad de acceder a esas informaciones.

La comparación de las capacidades de *recuerdo* y de *reconocimiento* permite distinguir lo que pueda aparecer con una lesión de los procesos de codificación y almacenamiento, por una parte, y el recuerdo (recuperación en memoria), por otra. Estas capacidades se evalúan por el *recuerdo libre* de una lista de palabras (como la lista de las palabras de Rey), el *recuerdo inducido*, donde se ofrecen ayudas al sujeto (p. ej.: «No se acuerda del tercer objeto. Era una fruta...»), y el *reconocimiento*, durante el cual los ítems precedentemente recordados se presentan al sujeto, mezclados con otros ítems. Así, cuando las informaciones no han sido codificadas correctamente, pero pueden ser recordadas, los resultados serán mediocres en recuerdo libre y mejores en recuerdo inducido y en reconocimiento: es lo que puede observarse en los deterioros cognoscitivos subcorticales y en las lesiones frontales. Si el déficit repercute sobre las capacidades de codificación y de almacenamiento, los resultados se alterarán a la vez en los procedimientos de recuerdo y de reconocimiento: es lo que se observa típicamente en las amnesias hipocámpicas.

La diversidad de las competencias mnésicas puede tratarse en función de dos ejes: un eje secuencial o diacrónico, que inscribe la memoria en una abscisa en el tiempo, y un eje sincrónico, que describe los diferentes dominios donde opera la memoria.

MEMORIA Y MEMORIAS

Las etapas de la memorización

Memoria a corto plazo, memoria de trabajo

Las informaciones sensoriales se mantienen fugitivamente (200 a 300 ms) en forma de trazos, caracterizando una *memoria sensorial* visual (o icónica), auditiva (o ecoica), olfatoria, etc. La *memoria a corto plazo*, *memoria inmediata* o *memoria primaria* es una memoria de capacidad limitada, que engloba el análisis de la información sensorial a nivel de las áreas cerebrales específicas (visuales, auditivas, etc.) y su reproducción inmediata durante un tiempo de permanencia muy breve, del orden de 1 a 2 min. Esta «duplicación», «en el acto», de las informaciones concierne a un número restringido de elementos que definen el *span* o amplitud de memoria. Distinguimos así un *span* auditivo y un *span* visual. El *span* auditivo puede referirse a cifras (denominadas *numeral* o *digital*, normalmente explorado por el subtest de dígitos de la WAIS) o palabras (*span verbal*): a veces globalmente designado bajo el nombre de *span* verbal; el *span* auditivo en el sujeto normal es de 7 (más o menos 2) letras, cifras o palabras. El *span* visual mide la retención y la restitución inmediata de informaciones visuales, como por ejemplo la disposición espacial de una serie de cuadros de color en el subtest de memoria visual de la escala clínica de memoria de Wechsler. Esta memoria inmediata, intacta en los síndromes amnésicos, corresponde a la remanencia de informaciones pendiente o no de un destino mnésico durable. Su sustrato estaría representado por modificaciones electrofisiológicas basadas en circuitos reverberantes locales, que podrían implicar sistemas neuronales corticales o bucles corticotalámicos: así, se explicaría el hecho de que toda modificación repentina del funcionamiento cerebral (emoción, ruido, etc.) anula, por interferencia, la retención inmediata de las informaciones previamente dadas.

El *olvido en memoria a corto plazo* se ilustra clásicamente por el *paradigma de Brown y Peterson*: el sujeto debe recordar trigramas en un breve período de tiempo (hasta 20 s), es decir, series de tres elementos (letras o palabras); en el momento en el que el trigramas es presentado y durante el período que separa la presentación del recuerdo, se pide al sujeto que cuente hacia atrás, a partir de un número determinado. El examinador le dice, por ejemplo, «RXT 188». El sujeto cuenta entonces 188, 187, 186... hasta que el examinador lo detiene una vez transcurrido el tiempo preciso, al término del cual el examinador le pide que recuerde el trigramas; se constata, entonces, que el olvido aparece muy rápidamente; el número de consonantes recordadas disminuye en el momento en que la duración de la tarea distractiva aumenta (de 3 a 18 s en los protocolos habitualmente utilizados), interpretándose la repetición que está interferida por una tarea competidora, ya sea como el descenso rápido de la huella mnésica, o como la consecuencia de interferencia proactiva entre los trigramas sucesivos. Si actualmente se establece que los dos mecanismos intervienen, esas interrogaciones han alimentado un debate sobre la necesidad de admitir o no dos sistemas mnésicos diferentes que sostienen las memorias a corto y a largo plazo: privilegiar la teoría de la interferencia, abogaba por una concepción unitaria de un único sistema mnésico y privilegiar la desaparición de la huella mnésica,

militaba por la concepción de un doble sistema. La concepción dualista se impone finalmente en función de múltiples argumentos, unos de orden cognoscitivo (como la existencia de un efecto de recencia en una tarea de recuerdo libre, v. más adelante), otros de orden neuropsicológico (en particular, la disociación de la lesión de los registros mnésicos a corto y a largo plazo mostrados en patología).

El paradigma de Brown-Peterson ha permitido a Baddeley introducir el concepto de memoria de trabajo. La memoria a corto plazo no puede reducirse a un sistema de almacenamiento pasivo a corto plazo: sirve de *memoria de trabajo*, y funciona, según el modelo de Baddeley y Hitch, como un sistema de capacidad limitada capaz de almacenar, pero también de manipular las informaciones, permitiendo así el cumplimiento de tareas cognoscitivas como el razonamiento, la comprensión y la resolución de problemas, gracias al mantenimiento y a la disponibilidad temporal de las informaciones. Por lo tanto, se trataría de una *memoria tampón*, que permite el alquiler de recursos atencionales supervisado por un sistema de control de la atención llamado «administrador central» (análogo al sistema atencional de supervisión, relacionado con el lóbulo frontal y descrito por Shallice), que coordina sistemas denominados auxiliares o esclavos, de los cuales los más estudiados son el *bucle* o *lazo articulatorio* y la *agenda visoespacial* (fig. 14.1). El lazo articulatorio permite el almacenamiento de las informaciones verbales, ya sean presentadas por vía auditiva o por vía visual; está formado por dos componentes, una unidad de almacenamiento fonológico y un proceso de control articulatorio, basado en la «autorrepetición subvocal», que permite alimentar la unidad de almacenamiento; además, las informaciones escritas son objeto de una codificación fonológica antes de transmitirse a la unidad de almacenamiento gracias al proceso de control articulatorio (fig. 14.2). Así se explica la *supresión articulatoria*: durante el subtest de memoria, los resultados (es decir, el *span*) serán más bajos si se pide al sujeto que repita un sonido sin significado (como bla... bla... bla...), mientras se le presenta una serie de cifras que se deben restituir. De esta manera se explica también el efecto de *similitud fonológica* y el efecto de longitud: el *span* de una serie de letras o palabras es menos elevado cuando son fonológicamente próximas y el número de palabras a recordar es más pequeño, aun cuando las palabras sean más largas. El *span*, por lo tanto, está limitado por la saturación del lazo fonológico: equivale más o menos al número de elementos que puede pronunciarse en 2 s, de manera que varía en función del tiempo (y, por consiguiente, de la velocidad) de articulación. La agenda visoespacial se alimenta a través de la percepción visual o a través de la imagen mental. Su funcionamiento, análogo al del lazo fonológico, o articulatorio, permite mantener temporalmente

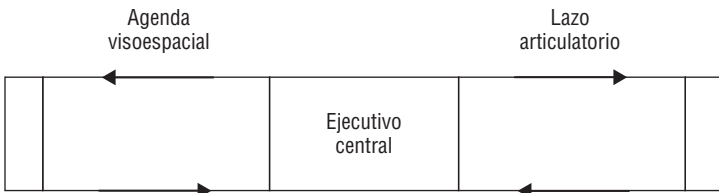


Fig. 14.1. Esquema del modelo de memoria de trabajo de Baddeley y Hitch.

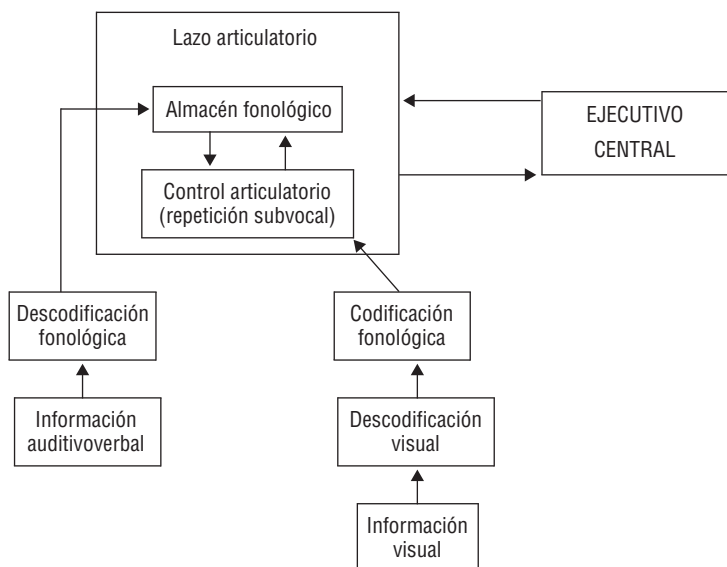


Fig. 14.2. El ejecutivo central y el lazo articulatorio en el modelo de memoria de trabajo de Baddeley y Hitch.

informaciones visuales (que conciernen al reconocimiento, es decir, al «qué») e informaciones espaciales (que conciernen a la localización, es decir, al «dónde»). No obstante, el modelo de Baddeley no deja lugar a la codificación semántica, cuya intervención en la memoria de trabajo parece demostrada por el hecho de que el *span* aumenta cuando las palabras que se deben restituir tienen una semejanza semántica, lo que podría permitir considerar una memoria de trabajo hecha de representaciones múltiples, constituyendo muchos sistemas tampones conectados entre sí (visual, auditivo, fonológico, lexical, semántico, motor, etc.).

Memoria a largo plazo

La *memoria a largo plazo* comporta, en primer lugar, una memoria denominada secundaria (fig. 14.3), que permite la conservación duradera de las informaciones gracias a una codificación, seguida de un almacén organizado en una trama asociativa multimodal (semántica, espacial, temporal y afectiva); esta memoria permite el aprendizaje y, en función de su importancia emocional y de su repetición, las informaciones entrelazadas son objeto de una *consolidación* variable.

Dicha memoria es un sistema distinto de la memoria a corto plazo y reposa anatómicamente sobre el circuito de *Papez* (fig. 14.4), bilateral y simétrico (inicialmente descrito como el sustrato de la regulación de las emociones), uniendo el hipocampo, el fórnix y los cuerpos mamilares, que se reúnen a través del fascículo mamilotalámico con los núcleos anteriores del tálamo para, a continuación, llegar al giro cingular. De esta manera, el ejemplo más estudia-

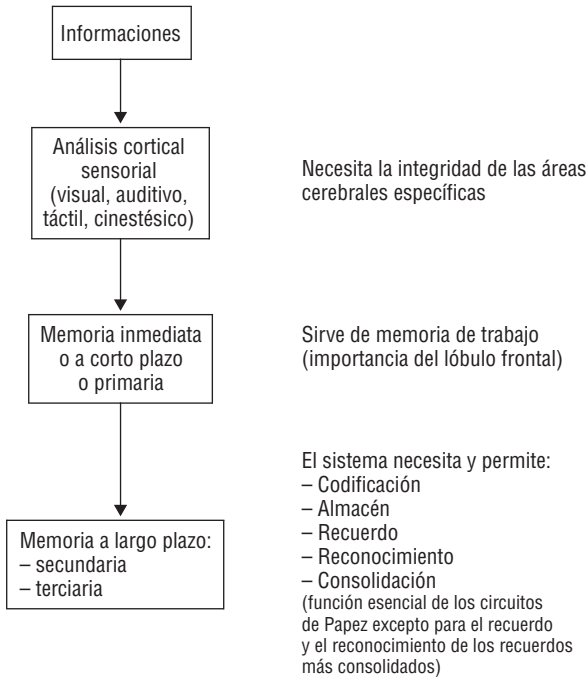


Fig. 14.3. Las etapas de la memorización (como han sido tratadas en el modelo «modal» de Atkinson y Shiffrin). No obstante, se advierte que el sistema de memoria a corto plazo puede no ser una etapa obligatoria antes del sistema a largo plazo, puesto que se ha observado un déficit del recuerdo auditivo verbal a corto plazo sin trastorno del recuerdo a largo plazo (v. texto y fig. 14.5).

do de amnesia hipocámpica es el del enfermo H.M., observado por Scoville y Milner, operado a los 27 años de una doble lobectomía temporal, que incluye el hipocampo, y que era incapaz de memorizar los sucesos que aparecían después de su lobectomía, a pesar de que su *span* era normal. En la afasia de conducción, se ha podido observar excepcionalmente la disociación inversa, es decir, un déficit de la memoria auditivo-verbal a corto plazo, que contrasta con la preservación de la memoria a largo plazo. Estas constataciones son importantes, puesto que impiden considerar que la memoria a corto plazo es el pasaje obligado hacia la memoria a largo plazo. El modelo de Shallice y Warrington postula un funcionamiento «en paralelo» de esas dos memorias (fig. 14.5).

Los efectos de recencia y de primacía se inscriben también en contra de una concepción unitaria de la memoria: cuando, en una tarea de recuerdo inmediato, se pide al sujeto que restituya una lista (superior al *span*) de palabras sin relación, de sílabas o de cifras, se memorizan mejor las últimas palabras (efecto de recencia) y las primeras palabras de la lista (efecto de primacía). El efecto de recencia dependería de la memoria a corto plazo, lábil, mientras que la evoca-

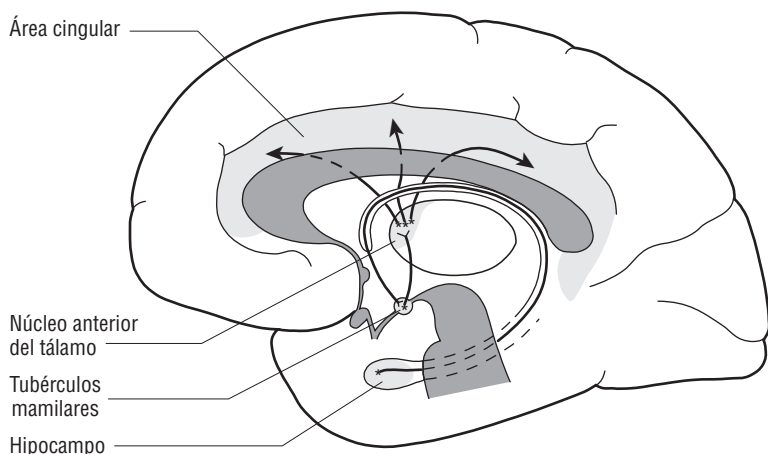


Fig. 14.4. El circuito de Papez: circuito hipocampo-mamilo-tálamo-cingular (de G. Lazorthes, *Le système nerveux central*, Masson, París, 1967).

ción de las primeras palabras, más estable, mostraría que se recuperan a partir de la memoria a largo plazo. Así, en el enfermo H.M., que tenía un *span* normal, persistía un efecto de recencia, pero no un efecto de primacía.

Algunos recuerdos son objeto de una consolidación y constituyen, por lo tanto, la memoria de los hechos antiguos, memoria consolidada o memoria terciaria. H.M., citado anteriormente, cuya amnesia se extendió durante un período de once años precedentes a la intervención quirúrgica, conservó los recuerdos de los hechos anteriores a ese período, concernientes a su autobiografía o a la historia social. Esto demuestra que las regiones temporales no están relacionadas con el almacén permanente de los recuerdos: su función se extendería de la fase de aprendizaje hasta el período de consolidación. También se puede postular que el almacén y la decodificación de los recuerdos recientes dependen de las interacciones entre el circuito de Papez y de otros centros más diseminados en el encéfalo. Progresivamente, después de la consolidación, estos centros funcionan de manera autónoma. Las lesiones del circuito de Papez incapacitan el aprendizaje (olvido progresivo), mientras que se pierden los recuerdos más recientes; pero los recuerdos antiguos se preservan, puesto que son independientes del circuito de Papez.

El aprendizaje y las modificaciones neuronales y sinápticas que supone tendrían un soporte bioquímico y harían intervenir el ARN o las proteínas, como sugieren ciertas experiencias de transferencia química de informaciones con animales, así como el efecto amnésico de productos que inhiben la síntesis proteica. La memorización provoca, por otro lado, la intervención de varios sistemas de neurotransmisión, entre los cuales la acetilcolina ocupa un importante lugar.

Las técnicas de neuroimagen funcional sugieren que la codificación verbal pone en juego la corteza prefrontal izquierda en relación con el hipocampo izquierdo (Dolan, 1997; Fletcher, 1998), mientras que el recuerdo implicaría so-

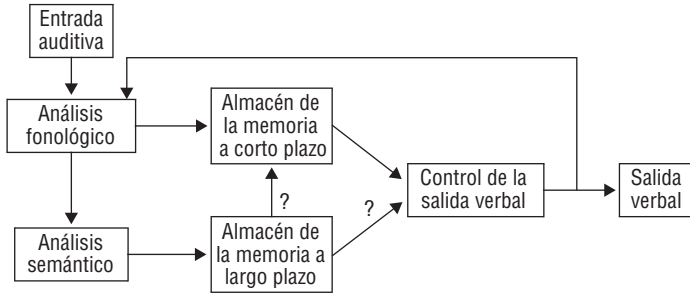


Fig. 14.5. Modelo de Shallice y Warrington (1979) que postula las relaciones entre la memoria a corto plazo y la memoria a largo plazo en el recuerdo auditivo-verbal. La codificación es fonológica para la memoria a corto plazo y semántica para la memoria a largo plazo. Los dos sistemas de memorias pueden lesionarse independientemente.

bre todo a la corteza prefrontal derecha. La codificación visual y visuoespacial implica a la corteza prefrontal derecha (Kelley *et al.*, 1998) pero también a las regiones temporales medias (en particular a los hipocampos: Grady *et al.*, 1998). No obstante, la lectura de numerosos trabajos consagrados a la neuroimagen no puede realizarse sin tener en cuenta la variedad de protocolos: algunos usan tareas de activación en RM funcional, en SPECT (tomografía computarizada por emisión de fotón único), PET (tomografía por emisión de positrones) en el sujeto normal; en pacientes con daño cerebral, además de las tareas de activación, otros estudios analizan el consumo de glucosa en reposo, estudiando posteriormente las relaciones con los resultados mnésicos. Por lo tanto, los resultados se deben interpretar con prudencia. Así, el modelo HERA (*Hemispheric Encoding/Retrieval Asymetry*) propuesto por Tulving (1994) indica que la corteza prefrontal derecha se activa selectivamente en el recuerdo de informaciones episódicas (tanto verbales como visuoespaciales), mientras que la corteza prefrontal izquierda se activa, sobre todo, en el recuerdo de conocimientos de la memoria semántica, y también en la codificación de la memoria episódica. Por ello, no resulta contradictorio decir que:

- En frontal izquierdo, la actividad relacionada con la codificación y el recuerdo de material verbal es superior a la relacionada con la codificación y el recuerdo de material no verbal.
- En el frontal derecho, la actividad relacionada con la codificación y el recuerdo de material no verbal es superior a la relacionada con la codificación y el recuerdo de material verbal.
- La actividad de la codificación de la memoria episódica es superior a la actividad de recuerdo en el hemisferio izquierdo, sea cual sea el tipo de material, mientras que la actividad de recuerdo es superior a la actividad de codificación en el hemisferio derecho, sea cual sea el tipo de material, lo cual corrobora el modelo HERA (Habib, *Trends in Cognitive Neurosciences*, 2003; 7: 241-245).

En clínica, es habitual oponer la amnesia *anterógrada* y la amnesia *retrograda*. La primera designa la incapacidad o dificultades de memorización de los hechos nuevos: por lo tanto, se trata de un olvido progresivo, cuyo inicio

corresponde al inicio de la enfermedad o del accidente. La amnesia anterógrada altera las capacidades de aprendizaje, así como la codificación en memoria de los hechos de la vida cotidiana, pudiendo, en los casos más graves, entrañar una desorientación en el tiempo, incluso en el espacio. La amnesia retrógrada afecta a los hechos que aparecen antes del inicio de la enfermedad o del traumatismo con un gradiente temporal, los hechos más antiguos son los mejor memorizados. La duración de la amnesia retrógrada es variable, desde algunos días hasta varios años; su extensión temporal puede evaluarse en función de las respuestas a cuestiones concernientes a los hechos con una fecha determinada de la vida familiar y social. Cuando la enfermedad evoluciona hacia la curación, la amnesia retrógrada regresa desde los recuerdos más antiguos hasta los recuerdos más recientes. Cuando la enfermedad se agrava (p. ej., una demencia de Alzheimer), la amnesia retrógrada se extiende y se disuelve progresivamente en franjas del pasado cada vez más antiguas.

También es necesario en clínica intentar distinguir las amnesias, según estén relacionadas con un déficit de la codificación, del almacenamiento o del recuerdo (es decir, de la recuperación en memoria): estos tres parámetros pueden controlarse, por ejemplo, en el test de Gröber-Buschke (v. más adelante, *El examen de la memoria* y cap. 16).

Otros aspectos de la memoria

Memorias «sectoriales»

La memoria *auditiva verbal*, explorada por el *span* auditivo (p. ej., con el test de dígitos de la WAIS), está alterada selectivamente en lesiones retrofrontales del hemisferio izquierdo y, en particular, temporoparietales, siendo la estructura clave la parte inferior del lóbulo parietal. La memoria *visoverbal* a corto plazo se altera por lesiones de la parte posterior del hemisferio mayor. Por el contrario, la memoria a corto plazo *visoespacial* (explorada, p. ej., por un test de enumeración de puntos en presentación taquitoscópica) depende de lesiones temporales o parietales del hemisferio derecho. Dicha «especialización hemisférica» permanece más allá de la memoria a corto plazo, tanto para el aprendizaje verbal (historia, lista de palabras) selectivamente relacionado con el hemisferio izquierdo, como para el aprendizaje visual (figuras o imágenes) relacionado con el hemisferio derecho.

Memoria semántica y memoria episódica

Tulving sostuvo la distinción entre dos tipos de memoria: semántica y episódica. La memoria episódica (*memoria pura* según la terminología bergsonian; memoria auto-noética, según Tulving, puesto que implica el conocimiento de la propia historia del sujeto formada por los sucesos de la vida) permite al sujeto recordar hechos de su propia historia personal, familiar o social: por lo tanto, se trata de una memoria de hechos, que permite al sujeto actualizar los recuerdos con una referencia temporoespacial, reconociéndolos «como suyos y como pasados». La memoria episódica puede comprender las memorias secundaria y terciaria. En un sujeto con un síndrome amnésico, la alteración de la memoria episódica es anterógrada y retrógrada. En clínica, la memoria episódica más estudiada es la memoria episódica secundaria: relatar hechos de un día o de un

pasado reciente es característico de la memoria episódica, la cual es muy habitual explorarla por numerosas pruebas de aprendizaje como el test de las palabras de Rey, el test de Gröber-Buschke, la figura compleja de Rey, el aprendizaje de historias, la escala clínica de memoria de Wechsler, la batería de eficiencia mnésica de Signoret (v. más adelante, *El examen de la memoria*). La memoria episódica se confunde, en parte, con la *memoria autobiográfica*, en la que algunos elementos se relacionan con un saber o conocimiento y, por lo tanto, con la memoria semántica. El estatus mnésico de los hechos públicos puede ser difícil de establecer: pueden o no formar parte de la memoria autobiográfica; mientras estén por definición referenciados en el tiempo y en el espacio, pueden relacionarse con la memoria episódica o la semántica. La memoria de hechos antiguos o memoria del pasado (o memoria retrógrada, que se define de manera más estricta como anterior al inicio de la enfermedad) mezcla memoria episódica y memoria semántica. La memoria *semántica* (memoria *noética*, según Tulving) consiste en el *corpus* de los conocimientos de un individuo sin referencia spatiotemporal: define el *saber* o la «cultura» o, incluso, las «competencias» de un individuo: por lo tanto, es una memoria *didáctica*, que concierne a las informaciones cuya evocación está desprovista de toda referencia de la historia personal del sujeto (*¿Quién asesinó a Enrique IV? ¿Cuál es la capital de Estados Unidos?*). Esta memoria también gestiona tanto el sentido de las palabras como el de las informaciones que llegan a nuestra conciencia a través de los canales de los sentidos. Esta distinción se ha estimulado a través de la semiología de los síndromes amnésicos, que representarían un desacoplamiento entre la memoria episódica, masivamente alterada, y la memoria semántica, preservada o relativamente preservada: por ejemplo, un profesor de historia que, a lo largo de un ictus amnésico, puede evocar la vida de Carlomagno pero que, unos instantes más tarde no se acuerda de haber evocado la vida de Carlomagno, a petición del examinador. De esta manera, podríamos oponer, según la hipótesis de Tulving, una memoria semántica altamente organizada, relativamente permanente e independiente del contexto, a una memoria episódica menos organizada, altamente sujeta al olvido y dependiente del contexto. Sin embargo, sería abusivo realizar una dicotomía estricta entre esas dos memorias y, sobre todo, inferir que expresan dos sistemas mnésicos separados. Las constataciones en amnésicos también pueden explicarse por la distinción entre memoria retrógrada y anterógrada o, incluso, entre las memorias secundaria y terciaria: lo que se designa bajo el nombre de memoria semántica ha sido objeto de un aprendizaje repetitivo y, de esta manera, se ha beneficiado de los efectos estructurales de la consolidación. Pero, de esta forma, como lo demuestra el caso de H.M., los hechos más antiguos de la existencia, que forman parte de la memoria episódica, están preservados en las amnesias. Así, existe un gradiente temporal de la amnesia retrógrada, que explica que los enfermos amnésicos se acuerden mejor de las informaciones episódicas y semánticas adquiridas de forma temprana en la vida y peor de los dos tipos de informaciones adquiridas más tardíamente durante la existencia. En un síndrome amnésico con olvido progresivo, el enfermo no memoriza lo que vive y, al mismo tiempo, no puede «poner al día» su memoria semántica. Parece bastante claro que tanto los hechos de la existencia como los aprendizajes nuevos conciernen a la memoria episódica, y que las informaciones didácticas se memorizan al mismo tiempo que el contexto en el cual se han aprendido. Progresivamente, los conociemien-

tos se independizan en relación con el contexto y, de esta manera, pasan a formar parte de la memoria semántica.

Memoria declarativa y memoria no declarativa o implícita

Recordar un hecho de la vida, responder a cuestiones de vocabulario, de historia, de geografía remiten a una memoria (episódica y semántica) que se expresa conscientemente: puede denominarse memoria declarativa. Pero el acto de memoria no es siempre activado de manera consciente. De esta manera, distinguimos tres tipos de memoria no declarativa o *implícita* (fig. 14.6):

- El condicionamiento.

- La *memoria procedimental* (o memoria anoética), que permite adquirir «habilidades» o «saber hacer» perceptivomotores o cognoscitivos, sin que sea necesario hacer referencia explícita a las experiencias anteriores. Así, la rapidez de lectura de las palabras en espejo se mejora con la práctica repetida de este modo de lectura: cuando un sujeto amnésico (como H.M.) se somete a esta tarea, ve mejorar sus resultados como los de un sujeto normal; posteriormente, confrontado a la misma tarea, el sujeto amnésico guardará buenos resultados, testimoniando el mantenimiento del aprendizaje, pero no habrá conservado ningún recuerdo de haber realizado antes esa tarea. Dicha constatación importante ha sugerido que la memoria explícita y la memoria procedimental reposaban sobre sistemas neuroanatómicos distintos. Se han realizado varios trabajos con otras habilidades perceptivomotoras: aprendizaje de un laberinto, seguimiento de señales en movimiento o aprendizaje de secuencias de aparición de una señal en los cuatro ángulos de la pantalla con una mejora de los tiempos de reacción. Entre las habilidades cognoscitivas puede citarse el test de la Torre de Hanoi: la adquisición de estos procedimientos dependería de las estructuras subcorticales y, en particular del *striatum*, lo que explica su alteración en la enfermedad de Huntington y su integridad en la enfermedad de Alzheimer.

- El *priming por repetición* representa otra manifestación de la memoria implícita: puede ser *verbal* o *perceptivo*. La tarea de *priming* verbal habitualmente utilizada es una tarea de completar trigramas (grupos de tres letras) a lo largo

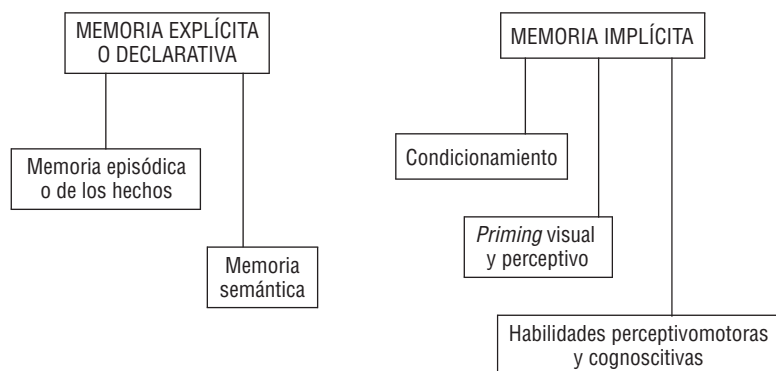


Fig. 14.6. Memorias explícita e implícita.

de la cual se muestra en primer lugar al sujeto una lista de palabras sobre las cuales se solicita un juicio afectivo, sin hacer referencia a ninguna tarea de memorización. Posteriormente, se presentan al sujeto los trigramas que debe completar, y se constata que los sujetos normales utilizan preferentemente las palabras que le han sido presentadas con anterioridad. Este tipo de tarea puede ser efectuado por pacientes amnésicos, aunque son incapaces, a continuación, de recordar bajo orden las palabras que se les han presentado previamente. El *priming perceptivo* puede objetivarse, constatando que la identificación de palabras anteriormente mostradas puede realizarse con duraciones de presentación más breves que para las palabras que se no se han encontrado previamente; de igual modo, la identificación de palabras y de dibujos (*priming pictórico*) parcialmente borrados por fragmentación es más satisfactoria para los ítems que se han expuesto al sujeto previamente. El *priming* dependería de la integridad del *córtex*: el *priming* perceptivo estaría alterado en la enfermedad de Alzheimer, mientras que los resultados en pruebas de *priming* verbal son más dispares.

Interferencias proactiva y retroactiva

Estas interferencias son susceptibles de explicar las dificultades de memorización en el sujeto normal. La *interferencia proactiva* designa el efecto deletéreo que ejerce un primer aprendizaje sobre la memorización de un segundo aprendizaje. La *interferencia retroactiva* designa el efecto deletéreo que ejerce un segundo aprendizaje sobre el recuerdo del primer aprendizaje. La importancia de las interferencias pro y retroactivas es todavía mayor cuando existe una semejanza entre las informaciones que se deben recordar y las informaciones interferentes. El fenómeno de liberación de la interferencia proactiva se trata en el capítulo 13. En la enfermedad de Alzheimer se observa una gran sensibilidad a las interferencias retroactivas.

Memoria prospectiva o estratégica

Este tipo de memoria es muy sensible a las lesiones del lóbulo frontal (v. cap. 13): concierne a las capacidades de planificación y de orden temporal, necesarias para la optimización de las tareas mnésicas.

Memorias automática y voluntaria, memorias incidente e intencional

La forma más consumada de la memoria automática es la memoria incidente, tratada en sentido estricto y que concierne a una memorización efectuada durante una tarea, que no hace referencia explícitamente a ninguna solicitud de memorización. También se ha observado que ciertos tipos de memorización, como los juicios de recencia, podrían considerarse como procesos automáticos. Así, si se presentan al sujeto palabras en dos condiciones, la primera pidiendo al sujeto si esas palabras le son o no agradables, la segunda previniendo al sujeto que una vez presentadas las palabras deberá decir, en presentaciones de pares de palabras, cuál ha sido propuesta más recientemente, se constata que los resultados del juicio de recencia no difieren en las dos condiciones experimentales: memorización incidente y memorización intencional (que también po-

dría denominarse controlada o de esfuerzo). Del mismo modo, en una tarea de memorización de palabras leídas cada una varias veces, el recuerdo libre de las palabras escuchadas es una tarea mnésica de esfuerzo, mientras que un juicio sobre el número de veces que una palabra se ha enunciado es una tarea mnésica esencialmente «automática». Por lo tanto, la memorización contextual (espaciotemporal o del contexto) podría no depender de una memoria estratégica controlada, sino de procesos automáticos que requieren la integridad del lóbulo frontal.

Memoria de los hechos y memoria contextual

Por lo tanto, puede distinguirse la *memoria de los hechos* y la *memoria contextual*, que reagrupa los atributos espaciotemporales de la información o memoria del origen («¿dónde y cuándo?») y las modalidades de la información («¿cómo?»). Los trastornos de la *memoria del contexto* y de la *memoria de los hechos* pueden asociarse o disociarse. La síntesis de los datos actuales de la literatura no es todavía homogénea. Primero, se puede subrayar que, a lo largo de los síndromes amnésicos, una amnesia del contexto puede o no asociarse a la amnesia de los hechos. No obstante, no es posible saber la causa de la diversidad de las situaciones observadas: ¿severidad del síndrome amnésico que a partir de un cierto umbral, agravaría el aprendizaje de los hechos y del contexto?, ¿papel de ciertas regiones del circuito de Papez?, ¿existencia de lesiones frontales asociadas o desconexión entre los lóbulos frontales y el circuito de Papez? En todo caso, una amnesia del contexto coexistente con una memoria de los hechos normal se observa a lo largo de lesiones frontales. Si asignamos al lóbulo frontal la misión de asociar la información a los diferentes aspectos de su contexto, podríamos concebir que un disfuncionamiento del lóbulo frontal ocasionaría una desconexión entre la memoria de los hechos y la memoria del contexto. Esto también podría relacionarse con la función del lóbulo frontal en la memorización del orden temporal de las informaciones, como los juicios de recencia (v. anteriormente). De esta manera, el lóbulo frontal permitiría automatizar la memorización del contexto de las informaciones. Baddeley ha introducido una distinción entre los contextos independiente y dependiente. El contexto independiente se codifica y almacena, al mismo tiempo que el estímulo, tratado de manera más bien automática, no modifica la huella mnésica y corresponde a la memoria del contexto o del orden temporal de las informaciones. El contexto dependiente o interactivo designa lo que acompaña a la memorización, influyendo sobre el estímulo: así, Baddeley escribe que la palabra gato seguida de «del coche» no es lo mismo que gato seguido de «siamés»: en este caso, el contexto actúa sobre el aprendizaje y el almacén de la información.

Memoria y metamemoria

La *metamemoria* es la conciencia que tiene el sujeto de su propia memoria, el juicio que puede tener sobre las tareas y sobre las estrategias mnésicas que puede poner en marcha. Las quejas mnésicas son una manifestación de la metamemoria, que puede compararse útilmente a los resultados reales de los sujetos. De esta manera, en estados depresivos de los ancianos, la intensidad de las que-

jas mnésicas está más correlacionada con la gravedad de la depresión que con los resultados de los tests de memoria; después del electrochoque, los sujetos, mejorados en el plano depresivo, declaran pocas o ninguna queja mnésica, mientras que presentan trastornos objetivos de la memoria.

Una alteración de la estimación que el sujeto puede hacer sobre el sentimiento que tiene de poder reconocer o no entre otras la respuesta a una pregunta («¿Cómo se llaman las islas Baleares?») o sobre la puntuación que puede obtener en el aprendizaje de una lista de palabras, puede observarse con lesiones del lóbulo frontal y en el síndrome de Korsakoff durante las cuales las dificultades mnésicas son subestimadas, lo que, en cierta manera, mide el desconocimiento (la anosognosia) del trastorno mnésico. No obstante, el déficit del sentimiento de saber (*feeling of knowing*) aparece después de un período de memorización más corto en el síndrome de Korsakoff, mientras que no aparece en enfermos frontales en los minutos siguientes a la presentación del material a memorizar. Además, ese déficit preservaría en el enfermo frontal las cuestiones de interés general («¿Quién asesinó a Enrique IV?»). Así, se ha podido señalar que el déficit del «sentimiento de saber» se caracteriza en el paciente korsakoviano por trastornos severos del aprendizaje de la metamemoria, mientras que en la patología frontal, el déficit de metamemoria estaría predominado, coexistiría con un déficit de la estimación cognitiva (v. cap. 13, *Lóbulo prefrontal y resolución de problemas*, pág. 161) y revelaría un trastorno de los procesos de organización, manipulación, recuperación y evaluación de las informaciones, ya sean aprendidas de manera reciente o almacenadas en la memoria a largo plazo.

SEMIOLÓGÍA DE LOS TRASTORNOS DE LA MEMORIA

Amnesias

Síndromes amnésicos duraderos por lesiones del circuito de Papez

El término *síndrome amnésico*, en el sentido amplio del término, designa las amnesias anterógradas por lesión habitualmente bilateral del circuito de Papez. Se acompañan de una laguna retrógrada más o menos extendida. Cuando se asocian a fabulaciones y a falsos reconocimientos, se habla de síndrome de Korsakoff. Los síndromes amnésicos puros son el resultado de lesiones hipocámpicas, pero el término de síndrome de Korsakoff también puede designar todo síndrome amnésico con olvido progresivo.

❑ Amnesias hipocámpicas

Su eje central es la *amnesia anterógrada*, cuyo inicio comienza con la manifestación clínica de la lesión (enfermedad, traumatismo craneocerebral, intervención neuroquirúrgica). El caso prototípico de amnesia bihipocámpica es el del paciente H.M. (v. anteriormente), que desde su intervención en 1953 presentaba un olvido progresivo que le impedía desde esa fecha toda adquisición de informaciones concernientes a conocimientos culturales, sociales o autobiográficos.

cos. Así, H.M. no sabía su edad, ni lo que hizo el día anterior, ni lo que comió en el almuerzo; no conocía el nombre del presidente de Estados Unidos y no se acordaba de que sus parientes habían fallecido. No recordaba los tests a los cuales había sido sometido una y otra vez. En los tests de aprendizaje, los resultados estaban muy alterados tanto en recuerdo como en reconocimiento. A la amnesia anterógrada se añadía una *amnesia retrógrada* que llegaba hasta 1950, mientras que recordaba los hechos y los personajes célebres de las décadas precedentes; no obstante, para las décadas anteriores (1920 y 1930), sus recuerdos se deterioraban realmente por incapacidad de reforzar su almacén mnésico, contrariamente a los sujetos normales. Los tests de inteligencia general dan resultados satisfactorios. La memoria a corto plazo estaba preservada, al igual que las otras manifestaciones mnésicas independientes de los circuitos de Papez en general, y de los hipocampos en particular: memoria procedimental con adquisición de habilidades perceptivomotoras y cognoscitivas (v. anteriormente), memoria implícita verbal con *priming* de repetición (v. anteriormente). H.M. sabía que tenía trastornos de memoria. Su comportamiento general se hallaba poco alterado, pero es necesario señalar que desde el fallecimiento de sus padres, tuvo que vivir en diversas instituciones, le faltaba iniciativa, sus emociones estaban mitigadas y debía estar vigilado en los cuidados personales, que a veces descuidaba.

Además de los casos neuroquirúrgicos, las amnesias hipocámpicas pueden revelarse de otras etiologías, en las cuales la localización hipocámpica (o temporal interna) no es exclusiva de otras lesiones exteriores o de otros lugares del circuito de Papez, lo que no impide retener su presentación semiológica. Las lesiones *vasculares* de dobles infartos hipocámpicos por obstrucción de las arterias perforantes hipocámpicas de las cerebrales posteriores, o de obstrucciones bilaterales de las cerebrales posteriores, provocan el *síndrome de Dide y Botcazo* que asocia una ceguera cortical con una amnesia retroanterógrada de tipo hipocámpico: las fabulaciones y los falsos reconocimientos son excepcionales y deben evocar, cuando existen, la extensión de las lesiones hacia otras estructuras de los circuitos de Papez. Las amnesias hipocámpicas pueden observarse después de paros cardíacos, intoxicaciones oxcarbónicas, estados de mal epiléptico y sismoterapia. En la *encefalitis herpética*, el síndrome amnésico puede complicarse con trastornos del lenguaje y de la personalidad, que reflejan la extensión de las lesiones al lóbulo temporal y a otras estructuras del sistema límbico, en particular a la amígdala y al giro cingular, así como al córtex orbitofrontal. La *encefalitis límbica* forma parte de los síndromes paraneoplásicos. Algunos casos con enfermedad de Alzheimer empiezan por una amnesia hipocámpica que precede, a corto o a medio plazo, a los otros síntomas de la enfermedad.

❑ Síndrome de Korsakoff

El síndrome de Korsakoff, descrito en 1889, comporta típicamente un cuadro semiológico de cuatro signos: amnesia anterógrada, desorientación temporoespacial, fabulación y falsos reconocimientos. Las estructuras lesionadas pueden ser los cuerpos mamilares y el tálamo, el trigono (o fórnix), el telencéfalo basal, el lóbulo frontal y, en particular, el giro cingular.

La amnesia anterógrada entraña, como la amnesia hipocámpica, un olvido

progresivo, borrando los hechos de la memoria explícita en algunas decenas de segundos. No obstante, la amnesia anterógrada no se explica siempre por una incapacidad del almacenamiento, sino que puede en parte relacionarse a un trastorno del recuerdo, lo que es un elemento de distinción entre las amnesias hipocámpicas y las amnesias mamilotalámicas; de esta manera, en estas últimas, los enfermos pueden negar el recuerdo y expresar, a continuación y de manera espontánea una reminiscencia, como negar haber acudido al despacho del médico para, enseguida, «colgar su boina precisando que la pone en el mismo sitio que la última vez». Así, por ejemplo, el enfermo de Clarapède, a quien le pinchó el dedo con una aguja disimulada en su mano y que, al día siguiente, esquivó la mano que le daba para saludarle. La amnesia diencefálica (mamilotalámica) también tendría una evolución del olvido menos rápida que la amnesia hipocámpica.

Una laguna retrógrada cubre algunos meses o años precediendo el inicio de la enfermedad, frecuentemente con un gradiente temporal, siendo los recuerdos menos recientes los peor memorizados. Los recuerdos antiguos están, por el contrario, preservados y, en particular, los recuerdos de la infancia, por lo que los enfermos pueden decir el nombre de sus primeros maestros. No obstante, si el contexto puede proporcionar elementos anamnésicos que permitan controlar de manera precisa y detallada las alegaciones de los pacientes, a menudo se podrá constatar que la preservación no es tampoco perfecta como podría creerse en un interrogatorio habitual: relativa pobreza de los hechos proporcionados y errores de fecha de los datos. Los conocimientos culturales y didácticos están preservados.

La desorientación temporoespacial es esencialmente la consecuencia de la amnesia anterorretrograda: los enfermos se equivocan en el año, en el mes, en el día de la semana, en su edad, etc. Desde el punto de vista espacial, olvidan los traslados a los que son sometidos y pueden afirmar encontrarse por primera vez en el despacho de la consulta; también pueden producir respuestas de confabulación y aprender a orientarse en lugares nuevos, incluso cuando afirman no reconocerlos.

Las fabulaciones son narraciones de riqueza variable que reemplazan a los recuerdos. Se pueden observar respuestas de confabulación, pobres y posibles, fácilmente inducidas donde, al preguntar al sujeto sobre sus actividades recientes, se obtiene una respuesta «inventada», pero cercana a las actividades habituales del sujeto. También puede tratarse de fabulaciones de rememoración, durante las cuales las respuestas dadas son recuerdos antiguos y recientes, a veces desorganizados de modo caótico y mezclados con hechos imaginados. Se observan, más excepcionalmente, fabulaciones puramente imaginativas, fantásticas o de grandeza. Los falsos reconocimientos conducen al enfermo a dar a un desconocido la identidad de un allegado o de un familiar. A pesar de esos trastornos, la inteligencia y el razonamiento están preservados y es clásico citar, con Korsakoff, el caso de enfermos que a pesar de su amnesia podían jugar al ajedrez, pero olvidaban la partida tan pronto como ésta terminaba y se guardaba el juego. Los trastornos mnésicos se acompañan de una anosognosia y, más inconstantemente, de una euforia.

Los síndromes de Korsakoff *nutricionales* están relacionados con una carencia de vitamina B₁. En el alcoholismo, el síndrome de Korsakoff puede instalarse aisladamente o emerger en el seno del núcleo confusional de la encefalo-

patía de Gayet-Wernicke. Las lesiones afectan a los tubérculos mamilares y al núcleo dorsomedial del tálamo, cuya lesión coexistiría con el componente de fabulación del síndrome. La vitaminoterapia B₁ puede llegar a curarla cuando ésta es tratada precozmente. Otras causas nutricionales se representan por toda etiología de vómitos profusos, anorexias graves, síndrome de malabsorción intestinal y carencias de aporte de vitamina B₁, en relación con una alimentación parenteral o enteral o de las condiciones particulares de alimentación (beriberi). Los síndromes de Korsakoff *tumorales* son el resultado de tumores que invaden *el techo del tercer ventrículo* y, en particular, del craneofaringioma del adulto, así como de tumores bifrontales internos que entrañan una destrucción *cingular*, o una invasión del *fórnix*. Es necesario decir que, a pesar de la frecuencia del craneofaringioma en el niño, no se observa el síndrome de Korsakoff, lo que sugiere que la plenitud de las funciones mnésicas del circuito de Papez no está deteriorada más que en la edad adulta, o incluso que es también necesario considerar las dificultades propias al análisis semiológico de los trastornos de memoria del niño, en el que la distinción entre recuerdos recientes y antiguos puede ser más difícil de constatar que en el adulto. Además de los tumores, las *lesiones cingulares* pueden ser el producto de *cingulotomías* (que en otro tiempo formaban parte de la planopía psicoquirúrgica) o incluso de complicaciones isquémicas de los aneurismas de la arteria *comunicante anterior*, la más frecuente después del acto quirúrgico: se caracterizan por la profusión de las fabulaciones, la existencia de paramnesias de reduplicación y, a veces, por la coexistencia de una afasia transcortical motora o incluso de una apatía con irritabilidad. El síndrome de Korsakoff de los aneurismas de la comunicante anterior podría estar en relación con una isquemia localizada en el *telencéfalo basal*, en la convergencia del diencefalo y de los hemisferios cerebrales (que contiene, en particular, el núcleo de Meynert) en estrecha relación anatómica con los pilares del triángulo y las conexiones amigdalotalámicas, rica en neuronas colinérgicas, cuyas proyecciones se dirigen hacia el hipocampo, la amígdala y el neocórtex. Los *infartos talámicos* talamoperforados bilaterales (paramediales) ocasionan una amnesia retroanterógrada con un déficit variable del recuerdo inducido, y pocas o ninguna fabulación, ni falsos recuerdos. Pueden completar el cuadro clínico trastornos oculomotores por lesión asociada con el mesencéfalo, al igual que apatía. Con un infarto talámico paramedial, se ha podido observar una amnesia retrógrada autobiográfica en sentido estricto, puesto que contrasta con una preservación relativa del recuerdo de los hechos públicos y del reconocimiento de personajes célebres. Los infartos tuberotalámicos o polares, que afectan a los núcleos anterior y ventrolateral, pueden provocar también amnesias retroanterógradas. Los infartos unilaterales, que afectan a los núcleos dorsomediales o anteriores izquierdos, pueden ocasionar una amnesia anterógrada que afecta preferentemente al material verbal. Los *traumatismos craneales* pueden provocar bien un ictus amnésico, o un síndrome de Korsakoff: un traumatismo craneal, incluso modesto, puede provocar una amnesia anterógrada con olvido progresivo que ocasiona, posteriormente, la pérdida del conocimiento inicial y que el enfermo confunde retrospectivamente con la pérdida de conocimiento inicial, puesto que guarda una amnesia lacunar: el modo evolutivo es superponible al de un ictus amnésico y se ha podido evocar una sideración de los hipocampos en relación con la conmoción cerebral o un espasmo vasomotor de tipo migrañoso. El síndrome de Korsakoff postrau-

mático se desenmascara después del período confusional que sigue al coma postraumático. Comporta una amnesia anterógrada, precedida de una amnesia retrógrada que engloba el período comatoso y confusional postraumático, arrojando al enfermo varios años hacia atrás; esta amnesia se acompaña de una rica actividad de fabulación, de rememoración, imaginativa o fantástica, a veces asociadas a paramnesias reduplicativas o a un síndrome de Capgras. *(Este joven de 21 años, que conocía desde hacía un año a la que debía convertirse en su futura esposa y que, después de haber emergido de su coma postraumático, declara no conocer a la joven que se encuentra en su habitación del hospital y que le pidió explicar su presencia a la cabecera de su cama, a lo cual responde ser la hija del alcalde, quien se ha dado prisa para acogerle y acompañarle. El enfermo añade que es guapa y que podría enamorarse, pero niega cruelmente que la fecha de su matrimonio con su prometida no reconocida haya sido anulada, aunque el accidente había sucedido algunos días antes de la fecha del matrimonio que, por supuesto, no había podido celebrarse)*. La pobreza de la actividad de fabulación anuncia la regresión de los trastornos, que se produce en un período entre semanas y meses, dejando persistir una amnesia lacunar del período korsakoviano, al cual se añade una «laguna retrógrada» de duración variable. Las lesiones podrían afectar a los giros cingulares, pero también podrían ocupar otros puntos del circuito de Papez. Evidentemente, la evolución está en función de otras lesiones eventuales asociadas, que pueden dar cuenta de las alteraciones neuropsicológicas o físicas asociadas al síndrome de Korsakoff.

Amnesias de breve duración: ictus amnésicos y síndromes emparentados

El ictus amnésico es de aparición brutal, con frecuencia entre los 50 y 70 años. Normalmente está precedido de una emoción (anuncio de un fallecimiento, donación de sangre, coito, excreción de un parásito intestinal, etc.) y provoca un olvido progresivo, al cual se añade una amnesia retrógrada desde algunas horas a algunos días precediendo al ictus. El sujeto se asombra (*«¿Quién me ha puesto estos zapatos nuevos en los pies?»*), decía un enfermo *que no se acordaba ya de haber comprado el día anterior un par de zapatos nuevos* y pregunta cuestiones que reitera, puesto que olvida las respuestas, lo que inquieta al entorno. Sin embargo, no existe desorientación espacial; cuando el sujeto se encuentra en lugares conocidos, la memoria didáctica está preservada y el comportamiento del sujeto permanece adaptado. A veces existen cefaleas (un tercio de los casos). El ictus dura entre 4 y 6 h y, en todo caso, regresa en 24 h, mientras que persiste una amnesia lacunar del episodio y, a veces, de los instantes que la preceden, dejando una página en blanco en la vida, donde según la expresión de Delay, «no hay nada que leer, porque no se ha escrito nada». El ictus puede (15 a 25% de los casos) recidivar, lo que obliga a buscar un ictus sintomático. Ni el estudio de los factores de riesgo, ni los datos de la exploración por neuroimagen sugieren una patología vascular tromboembólica, excepto si se trata de un ictus amnésico atípico por asociación con otros síntomas de sufrimiento isquémico vertebrobasilar (diplopía, ataxia, vértigos, nistagmo, déficits sensitivo-motores, etc.). La duración del ictus y la normalidad del electroencefalograma dan poca credibilidad a la hora de imputar el ictus a una descarga epiléptica:

cuando los enfermos desarrollan posteriormente crisis epilépticas, en particular de tipo parcial complejo, el episodio considerado como un ictus amnésico ha sido de una duración breve (menos de 1 h) y normalmente reincidente. Por último, queda la hipótesis de un vasoespasmo que acompaña una migraña o análogo a un mecanismo migrañoso, incluso en ausencia de cefaleas. El lugar de la inhibición mnésica podría ser hipocámpica o diencefálica. Efectivamente, los exámenes realizados con ictus han podido demostrar un déficit de la codificación y de la consolidación de tipo hipocámpico, o una amnesia retrógrada extendida con un trastorno del recuerdo, característico de las amnesias korsakovianas (Hodges, 1991). Un déficit leve del recuerdo verbal puede persistir después de la curación del ictus amnésico.

Los *ictus sintomáticos* o *secundarios* pueden complicar un traumatismo craneal (v. anteriormente), una angiografía cerebral, como una manipulación del bulbo cervical o revelar a corto plazo un tumor talámico, trigonal o temporal. Es raro que ictus amnésicos reincidentes y típicos anuncien un síndrome demencial. Las *benzodiacepinas*, en particular las de vida media corta, pueden ocasionar una amnesia anterógrada, mientras que los *anticolinérgicos* pueden alterar también el aprendizaje de material verbal y visoespacial. Las lagunas mnésicas por alcohol reflejan amnesias que afectan o desbordan el período de *libación*, sin que los síntomas de una amnesia anterógrada puedan ser detectados retrospectivamente.

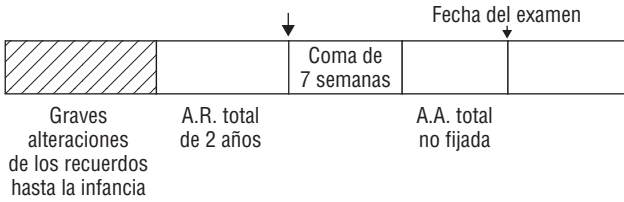
Trastornos de la memoria y traumatismos craneoencefálicos

Los traumatismos craneales pueden provocar lesiones con localizaciones diversas: lesiones *focales lobulares* (contusión o fricción) que se hallan en el punto de impacto (p. ej., en la región frontal), pero también del lado opuesto, por contrachoque (p. ej., en región occipital), así como en las regiones basales, en particular frontotemporales, amenazadas por las líneas salientes óseas de la base del cráneo. Es necesario añadir las lesiones *axonales y vasculares de cizallamiento* repartidas en la sustancia blanca de los hemisferios cerebrales y de la parte superior del tronco cerebral. La conmoción funcional de los axones de la parte superior del tronco cerebral sería responsable de la pérdida de conocimiento inicial.

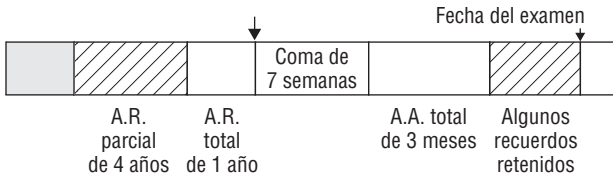
Los traumatismos craneales pueden ocasionar trastornos mnésicos agudos: ictus amnésico, síndrome de Korsakoff (v. anteriormente). La *amnesia post-traumática* designa el período a lo largo del cual existe, como resultado del coma, una confusión mental con amnesia anterógrada y retrógrada: su duración es variable y generalmente, un poco más larga cuando el coma dura más. La amnesia postraumática respeta, al menos parcialmente, la memoria procedimental (explorada por aprendizajes perceptivomotores, como la lectura en espejo o el seguimiento de una señal en movimiento). El restablecimiento de una orientación normal coexiste en general con el fin de la amnesia postraumática, aunque son posibles las disociaciones entre la recuperación de una orientación satisfactoria y la recuperación de la amnesia anterógrada. Al salir de la amnesia postraumática, los traumatizados craneales graves pueden sufrir trastornos mnésicos de intensidad variable que recuerdan a los observados en sujetos frontales (fig. 14.7). Todavía es preciso no caer en considerar a las alteraciones neuropsicológicas de una manera monolítica, ya que existe una diversidad tan-

A título de ejemplo, informe de M.G., 40 años,
traumatismo craneal el 17-10-1963,
sin intervención, coma de 7 semanas

Primer examen: 5 meses después del traumatismo



Segundo examen: 8 meses después del traumatismo



Tercer examen: 16 meses después del traumatismo

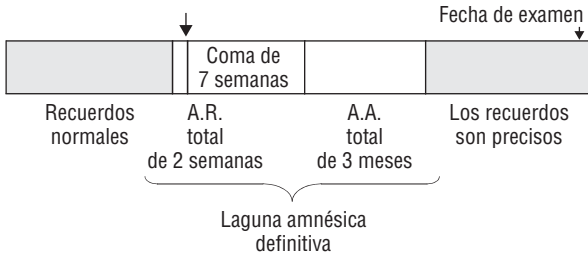


Fig. 14.7. El diagrama de evolución de una amnesia postraumática (de J. Barbizet, *Pathologie de la mémoire*, PUF, París, 1970).

to cualitativa como cuantitativa, resultado natural de la extrema variedad de localizaciones de las lesiones traumáticas. Si hay trastornos mnésicos postraumáticos, no es posible la existencia de un síndrome amnésico postraumático. El *síndrome posconmocional* es independiente de la gravedad del traumatismo y es más frecuente después de accidentes con derecho a indemnización y en sujetos con un bajo nivel de formación profesional. Se asocia a cefaleas, trastornos del equilibrio y quejas mnésicas orgullosamente alegadas, aunque necesitan ser evaluadas con precisión.

Amnesias del envejecimiento y de las demencias

Se tratan en el capítulo 16.

Amnesias afectivas o psicógenas

❑ Amnesias selectivas

El olvido puede tener, según Freud, un mecanismo psicógeno y derivarse del rechazo en el inconsciente de hechos «insoportables» por el «Yo». Así podrían explicarse las amnesias que afectan selectivamente a una franja de vida, afligida de hechos o de problemáticas relacionales y desestabilizadoras (olvido, después del parto, del nacimiento de un niño, en un caso de Freud). El olvido constituiría entonces, la huida neurótica al exceso de tensión creada por el hecho traumático.

❑ Amnesias de identidad

A lo largo de los episodios amnésicos de duración variable, los sujetos olvidan su nombre, su dirección, su pasado, su identidad: este tema del «viajero sin equipaje» ha sido ilustrado particularmente en la literatura narrativa. Esas amnesias pertenecen, una vez eliminada la simulación, a la estructura neurótica histérica. Pueden acompañarse de un síndrome de Ganser (respuestas y actos fuera de lugar, no teniendo en cuenta la realidad contextual) o de conductas de fuga con comportamiento adaptado, pero realizadas en una atmósfera de despersonalización denominada estado crepuscular. A veces estos episodios reinician y pueden alternarse entre la personalidad habitual del sujeto y una nueva personalidad imaginaria, reflejando el concepto de «psicosis histérica» o formas pseudoneuróticas histéricas de la esquizofrenia.

❑ Otras amnesias psicógenas

Además de las dificultades mnésicas de la depresión (v. págs. 177 y 178), existen dolencias mnésicas hipocondríacas que reflejan el miedo de una patología orgánica cerebral, en particular demencial. En cuanto al obseso, su comportamiento no testimonia el olvido, sino un miedo al olvido, que sirve de justificación neurótica a la organización de «rituales» (verificaciones, repeticiones de palabras, de cifras o de hechos).

Hipermnesias

Hipermnesias permanentes

Algunos sujetos que manifiestan capacidades mnésicas prodigiosas en un sector normalmente limitado (encontrar el día de la semana correspondiente a una fecha, aprendizaje extraordinariamente rápido de una serie de números, etc.). Estos sujetos tienen una inteligencia normal o superior, y utilizan procedimientos mnemotécnicos elaborados, otros tienen una debilidad mental y parecen utilizar procedimientos mnemotécnicos estereotipados que acompañan a un aprendizaje intensivo.

Hipermnesias breves

Conciernen a los fenómenos de memoria panorámica observados a lo largo de la epilepsia (v. más adelante), así como a las reviviscencias mnésicas de franjas más o menos importantes del pasado, desencadenadas por emociones intensas o de peligro de muerte.

Paramnesias

Son ilusiones de memoria que se conciben, según Delay, como una liberación de la memoria autística «del antepecho» de la memoria social.

Las *ecmnesias* constituyen el hecho de revivir franjas del pasado como presentes: son «alucinaciones del pasado» en las cuales «la memoria constituida es considerada como la memoria constituyente». Se observan en la demencia de Alzheimer; los «delirios de reminiscencia» que pueden observarse en la histeria, etc., pueden considerarse ecmnésicos. Las *paramnesias de reduplicación* ya han sido descritas (v. págs. 159 y 160), al igual que las fabulaciones y los falsos reconocimientos.

Fenómenos paramnésicos breves pueden observarse durante las crisis epilépticas «dismnésicas»: impresiones de ya visto, ya oído, ya vivido o, a la inversa, impresiones de jamás visto, jamás oído, jamás vivido, a veces expresadas por una impresión de extrañeza del contexto sensorial. También puede tratarse de fenómenos denominados de *memoria panorámica*, durante los cuales el sujeto ve desfilar franjas de su pasado, o incluso fenómenos ecmésicos a lo largo de los cuales el sujeto revive una experiencia anterior. Estas crisis forman parte del cuadro de epilepsia del lóbulo temporal. Pueden parecerse a las crisis caracterizadas por una amnesia anterógrada (v. anteriormente).

También conviene recordar las reminiscencias durante las cuales un episodio del pasado es exaltado en una experiencia emocional, cuyo ejemplo consumado es el de la «magdalena de Proust».

EXAMEN DE LA MEMORIA

El examen de memoria se basa en la entrevista con el enfermo y con su entorno y, posteriormente, en la práctica de tests cuyo número no cesa de aumentar. La opinión que el sujeto tiene de sus resultados mnésicos (o *metamemoria*) puede apreciarse por cuestionarios estandarizados como el de Squire (tabla 14.1).

1. El análisis de la *memoria autobiográfica* ofrece preciosos indicios, tanto sobre la memoria de los hechos recientes (*¿Desde cuándo está hospitalizado? ¿Qué exámenes le han hecho? ¿Qué hizo usted el domingo pasado?*), como de hechos antiguos (nombre y localización de las escuelas frecuentadas, de los maestros(as) de escuela; oficio u oficios ejercidos; fecha del matrimonio; apellido de la esposa; nombres y edades de los hijos, etc.). Pueden utilizarse entrevistas semiestructuradas como la de Kopelman y cols. (*J. Clin. Exp. Neuropsychology*, 1989, 11, 724-744).

2. El estudio de la *memoria social* es el complemento natural del precedente. La actualidad política, social, económica e internacional puede ofrecer elementos de apreciación de la memoria de los hechos recientes (que conciernen, p. ej., a una elección electoral local o nacional, un hecho importante relatado en la prensa o en telediaris), pero también y, sobre todo, de la de los hechos antiguos: preguntar a un español el nombre del presidente del gobierno actual y de los presidentes que lo han precedido, a un británico el nombre del primer ministro y de los que le han precedido, etc. También podemos utilizar tests estandarizados de reconocimiento de caras célebres, como el de Al-

Tabla 14.1. *Escala de autoevaluación de la memoria (inspirada en la de L.R. Squire)*

La escala completa de L.R. Squire está formada por 18 preguntas. La puntuación es 0, si la respuesta es «como antes», de 0 a -4, si la respuesta es «peor que antes», de 0 a +4, si la respuesta es «mejor que antes».

	Puntuación
1. Mis capacidades para recordar lo que leo o lo que miro en televisión, las películas en el cine o lo que me dicen son...	
2. Mis capacidades para recordar cosas muy antiguas son...	
3. Mis capacidades para recordar nombres y caras de personas que encuentro son...	
4. Mis capacidades para recordar lo que quiero decir o lo que hacía, si se me interrumpe durante algunos minutos, son...	
5. Mis capacidades para seguir una conversación prolongada son...	
6. Mis capacidades para recordar lugares donde he guardado mis efectos personales son...	
7. Creo que mi familia y mis amigos piensan que mi memoria es...	
8. Si se me pide aprender y retener alguna cosa (p. ej., un artículo de un periódico o una poesía) y si intentase prestarle mucha atención, creo que lograría...	
9. Mis capacidades para recordar cosas que me han sucedido durante los últimos meses son...	
10. Mis capacidades para recordar cosas de mi infancia son...	

bert y cols. (1979) actualizado por Hodges y Ward (*Brain*, 1989, 112, 595-620).

3. El estudio de la *memoria en la vida cotidiana* se preocupa por utilizar evaluaciones lo más «ecológicas» posibles, intentando reducir el carácter artificial de la situación de *testing* y de ciertos tests de memoria. Así, el *Rivermead Behavioural Memory Test* está constituido por siete subtests, como aprender ante una foto el apellido y el nombre de una persona, acordarse de cinco etapas de un itinerario y pensar en introducir un mensaje en un sobre en una de esas etapas: se trata, por lo tanto, de *aprendizajes* factuales aislados, pero también secuenciales. Diversas baterías informatizadas o en banda vídeo han ampliado este intento de focalización (con fines diagnósticos y reeducativos) sobre una memoria «pragmática» (ordenar objetos, aprender un itinerario, hacer la compra, etc.).

4. El estudio de la *memoria semántica* puede realizarse a través de tests, utilizando condiciones de acceso más o menos automatizado: tests de *automatismos verbales* de Beauregard (*El barbero de...; Pienso, luego...*), los subtests de vocabulario y de información de la WAIS, los tests de fluencia literal y verbal, el subtest de semejanzas de la WAIS, tests de denominación y pruebas que evalúan los conocimientos semánticos verbales (*¿Qué color puede tener un tomate?*) o no verbales como el *Palm Tree Test*, que consiste en elegir, entre dos

imágenes (p. ej., un abeto y una palmera), la que se asocia mejor a una imagen clave (en este caso, las pirámides de Egipto).

5. El estudio de la *memoria a corto plazo* se efectúa apreciando el *span* auditivo como en el subtest de dígitos de la WAIS y el *span* visual, como en el test de los cubos de Corsi (incluido en la batería 144 de Signoret) y el subtest de memoria visual de la escala de memoria de Wechsler.

6. El estudio de los aprendizajes evalúa la puesta en marcha de la memoria anterógrada, explorada por diversos canales sensoriales, en particular *visual* y *auditivo*. El test de la figura compleja de Rey y el test de retención visual de Benton exploran la memoria visual, pero también están alterados en caso de alteraciones visoconstructivas y visoespaciales, y el primero es, además, muy sensible a los déficits de planificación de los síndromes frontales. Los aprendizajes verbales pueden explorarse por el recuerdo de historias (como el subtest de memoria lógica de la *Escala clínica de memoria de Wechsler-revisado* o la *Historia del cuervo* y de las palomas de la *Batería Luria-Nebraska* o la *Historia del león de Barbizet* (fig. 14.8), que el sujeto debe repetir inmediatamente, después de un período de 1 h y eventualmente, en períodos posteriores de 24 h, incluso de una semana). El test de aprendizaje verbal serial de 15 palabras de Rey (fig. 14.9) permite obtener una curva de aprendizaje a lo largo de los cinco intentos, evaluar el olvido comparando el número de palabras aprendidas en recuerdo inmediato y en recuerdo diferido, distinguir lo que es un resultado de un déficit del almacén y de un déficit de la recuperación en memoria, comparando los resultados durante el recuerdo libre y el reconocimiento de las palabras aprendidas mezcladas con el mismo número de palabras de distracción. El test de Grober y Buschke estudia el aprendizaje verbal en recuerdo libre (*arenque, chaleco, dominó, junquillo*, etc.), y para cada error en recuerdo inducido (*¿Cuál era el pez?... ¿la ropa?... ¿el juguete?... ¿la flor?...*) y posteriormente en reconocimiento, todo de manera inmediata y diferida. El test de aprendizaje verbal de California (Delis y cols., 1987) utiliza una lista de «compras» (denominada del lunes) formada por 16 ítems pertenecientes a cuatro categorías (fru-

1º) El cuervo y las palomas

(Escala de memoria de la Batería Luria-Nebraska)

«Un cuervo escuchó decir/que las palomas tenían que comer mucho./ Se pintó de blanco/y voló hacia el nido de las palomas./Las palomas pensaron/que era una de ellas/y le invitaron./Sin embargo, no podía impedir graznar/como cualquier cuervo./Las palomas se dieron cuenta entonces de que era un cuervo/y le echaron fuera./Volvió a juntarse con los cuervos/pero no le reconocieron/y no quisieron aceptarle./»

2º) Historia del león de Barbizet y Truscelli

«Un león/ llamado Sultán/se escapó de su jaula/porque la puerta estaba mal cerrada/por un guardia negligente./Un montón de visitantes/numerosos ese domingo/huye hacia los edificios cercanos./Una mujer vestida de azul/que llevaba en brazos a su hijo de un año/lo deja caer/, el león lo agarra./La mujer, llorando,/se vuelve hacia atrás/y suplica al león que le devuelva a su pequeño./El animal la mira/durante largo tiempo/fijamente/y por fin suelta al niño/sin haberle hecho el mínimo daño./»

Fig. 14.8. Historias para memorizar

Lista de 15 palabras comunes disilábicas que se leen **cinco** veces al sujeto. Cada lectura es seguida de una evocación. Se estudia el número de palabras repetidas en cada una de las evocaciones, lo que permite elaborar una curva de aprendizaje. PUPITRE, PASTOR, GORRIÓN, ZAPATO, HORNO, MONTAÑA, GAFAS, ESPONJA, IMAGEN, BARCO, OVEJA, FUSIL, LÁPIZ, IGLESIA, PEZ.

Prueba de reconocimiento: al final de la tarea, se lee una historia que contiene todas las palabras presentes en la lista, las cuales deben ser reconocidas por el sujeto.

La clase estaba silenciosa. El maestro se aproximó al pupitre y se puso a leer la lección que trataba de la vida en las montañas durante el verano. En la imagen, los niños espantan un rebaño de ovejas que pastaba tranquilamente, guiado por su pastor. En un rincón, un cazador levantaba su fusil amenazando a un gorrión que no le veía, que estaba ocupado en volar hacia el campanario de la iglesia que anuncia un pueblo. La lección termina, los alumnos dejan sus lápices y el maestro, quitándose sus gafas, anuncia el recreo. Aprovecha para recargar el horno que amenazaba con apagarse, y se cuerda el zapato derecho. Antes de salir al patio para reunirse con sus colegas, cogió la esponja para borrar la pizarra, que tenía todavía los dibujos del día anterior, una mar desencadenada donde los peces saltaban temerosos sobre la cubierta de un barco.

Fig. 14.9. *Las palabras de Rey.*

tas, especies, ropa y útiles) y una lista adicional (denominada del martes) que sirve de interferencia; así, este test explora el recuerdo, el aprendizaje y el recuerdo inducido, pero también la interferencia proactiva (intrusiones de la lista del lunes, en el recuerdo de la lista de compras del martes) y retroactiva (intrusiones que provienen de la lista de las compras del martes, en el recuerdo diferido y en el reconocimiento).

7. Baterías de pruebas intentan explorar varios aspectos de la memoria, para proporcionar una evaluación diversificada de las funciones mnésicas: por ejemplo, la *Escala clínica de memoria de Wechsler-Revisada*, la *Batería de eficiencia mnésica de Signoret (BEM 144)*, y la escala de memoria de la *Batería neuropsicológica Luria-Nebraska*, que tiene la particularidad de realizar una estimación por parte del sujeto de sus capacidades de memoria antes de hacer el subtest de aprendizaje de palabras y que, a través del aprendizaje de series sucesivas de tres palabras con recuerdo inmediato y diferido, estudia las intrusiones que pueden provenir de fenómenos de interferencia pro y retroactiva.

BIBLIOGRAFÍA

- ALI CHÉRIF A. – *Les Troubles de la mémoire d'origine cérébrale*. Nodules, PUF, París, 1992.
- BADDELEY A. – *La Mémoire humaine: théorie et pratique*. Presses universitaires, Grenoble, 1993.
- BERGEGO C., AZOUVI P. – *Neuropsychologie des traumatismes crâniens graves de l'adulte*. Société de neuropsychologie de langue française, Les Ateliers de Garches, París, 1994.
- CLAPARÈDE E. – Reconnaissance et moitié. *Arch Psychol* 1911; 11: 79-90.

- DELAY J. – *Les Dissolutions de la mémoire*. PUF, Paris, 1942.
- DELAY J., BRION S. – *Le Syndrome de Korsakoff*. Masson, Paris, 1969.
- DELIS D.-C., KRAMER J.-U., KAPLAN E., OBER B.-A. – *California Verbal Learning Test*. The Psychological Corporation, San Antonio.
- DOLAN R.-J., FLETCHER P.-C. – Dissociating prefrontal and hippocampal function in episodic memory encoding. *Nature* 1997; 388: 582-585.
- EY H. – Les troubles de la mémoire. In: *Études psychiatriques* (t. II). Desclée de Brouwer, Paris, 1950.
- FLETCHER P.-C., SHALLICE T., DOLAN R.-J. – The functional roles of prefrontal cortex in episodic memory. *Brain* 1998; 121: 1239-1248.
- GOLDEN C.-J., PURISCH A.-D., HAMMEKE T.-A. – *Luria-Nebraska Neuropsychological Battery Forms I et II. Manual*. WPS, Los Angeles, 1985.
- GRADY C.-L., MCINTOSH A.-R., RAJAH M.-N., CRAIK F.-I. – Neural correlates of the episodic encoding of pictures. *Proc Natl Acad Sci (USA)* 1998; 95: 2703-2708.
- HODGES J.-R. – *Transient Amnesia*. Saunders Company, Londres, 1991.
- HODGES J.-R., MCCARTHY R.-A. – Autobiographical amnesia resulting from bilateral paramedian thalamic infarction. *Brain* 1993; 116: 921-940.
- JANOWSKY J.-S., SHIMAMURA A.-P., SQUIRE L.-R. – Source memory impairment in patients with frontal lobe lesions. *Neuropsychologia* 1989; 22(8): 1043-1056.
- KELLEY W.-M., MIEZIN F.-M., MCDERMOTT K.-B. et al. – Hemispheric specialization in human dorsal frontal cortex and medial temporal lobe for verbal and nonverbal memory encoding. *Neuron* 1998; 20: 927-936.
- LHERMITTE F., SIGNORET J.-L. – Analyse neuropsychologique et différenciation des syndromes amnésiques. *Rev Neurol* 1972; 126(3): 161-178.
- NICOLAS S., CARBONNEL S., TIBERGHEN G. – Les capacités préservées d'apprentissage et de la mémoire chez les patients atteints d'amnésie organique. *Revue de Neuropsychologie* 1992; 2(2): 227-268.
- SQUIRE L.-R. – The neuropsychology of memory dysfunction and its assessment. In: *Neuropsychological Assessment of Neuropsychiatric Disorders*, I. GRANT et K.M. ADAMS, Oxford University Press, Oxford, 1986.
- TRILLET M., LAURENT B., FISHER C. – *Les Troubles transitoires de la mémoire*. Masson, Paris, 1983.
- TULVING E. – *Elements of Episodic Memory*. Oxford University Press, Nueva York, 1983.

*«Desde el punto de vista fisiológico, podemos deducir de la dirección...
(de las fibras comisurales)... que gracias a ellas, las regiones de los dos
hemisferios cerebrales son anastomosadas... y que son, por ese mismo
motivo, los verdaderos agentes de la unidad de acción de los dos
lóbulos cerebrales.»*

J. Luys, *El cerebro*, 1876

Gracias a los dos hemisferios cerebrales, el ser humano siente, anda, ve, oye, reacciona, habla y mira. A pesar de la dispersión de las funciones del cerebro y de la lateralización de ciertas funciones (como el lenguaje), el ser humano debe construirse y reaccionar de manera coherente y conjuntada. Así nace la idea de que las diferentes regiones del cerebro deben comunicarse entre ellas y que ciertas dificultades pueden no relacionarse con una lesión de los «centros» especializados, sino con una lesión de las «conexiones» de un centro al otro; de esta manera, Wernicke postuló en 1874 la existencia y la fisiopatología de la afasia de conducción, que se convirtió en el ejemplo de una desconexión intra-hemisférica. Más tarde, en 1891 y 1892, Déjerine mostró la función de la lesión del esplenio del cuerpo calloso en el determinismo de la alexia sin agrafia, ilustrando así las consecuencias de una desconexión interhemisférica. También Liepmann, a principios del siglo XX, subrayó la importancia de las conexiones intra e interhemisféricas en el mecanismo de los trastornos apráxicos y, en concreto, relacionó una desconexión callosa con una apraxia ideomotora unilateral izquierda. Los dos hemisferios cerebrales están unidos por un conjunto de fibras de sustancia blanca o comisuras. Pueden distinguirse pequeñas comisuras y tres grandes comisuras: la comisura blanca anterior, la comisura del fórnix (trígono) y, la más importante, el cuerpo calloso que une un neocórtex al otro (figs. 15.1 a 15.3). Durante mucho tiempo, la sección del cuerpo calloso, utilizada para tratar las epilepsias rebeldes, se consideró como una intervención desprovista de consecuencias neuropsicológicas y la semiología de los tumores callosos se relacionó con la invasión de estructuras cercanas. La semiología callosa no pudo esbozarse hasta mediados del siglo XX, gracias a las constataciones realizadas en el animal comisurotomizado, a partir de observaciones realizadas por Sperry y Gazzaniga en enfermos comisurotomizados y por Geschwind y Kaplan en pacientes con un tumor invadiendo el cuerpo calloso. Posteriormente, el síndrome de desconexión interhemisférica fue confirmado y ampliado por numerosas observaciones, incluyendo también la patología vascular (la vascularización callosa está asegurada por las arterias cerebrales anteriores y posteriores) y la enfermedad de Marchiafava-Bignami.

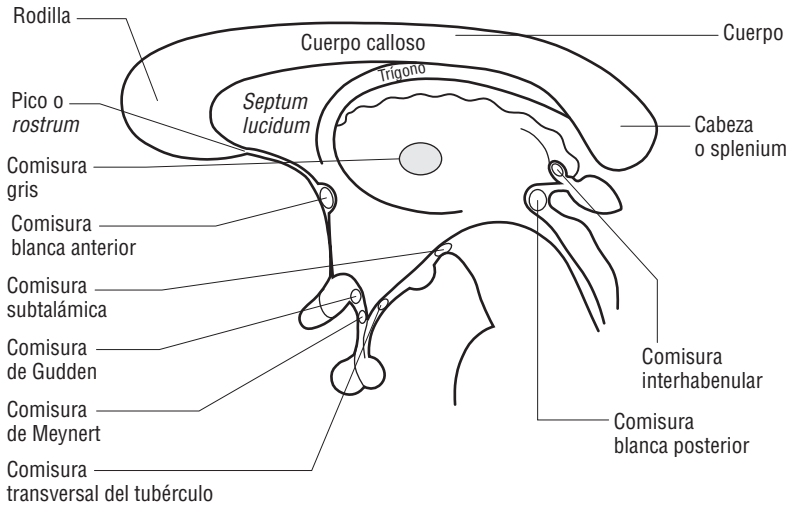


Fig. 15.1. Representación esquemática de las comisuras interhemisféricas y de las conexiones del cuerpo calloso (de G. Lazorthes, *Le système nerveux central*, Masson, París, 1967).

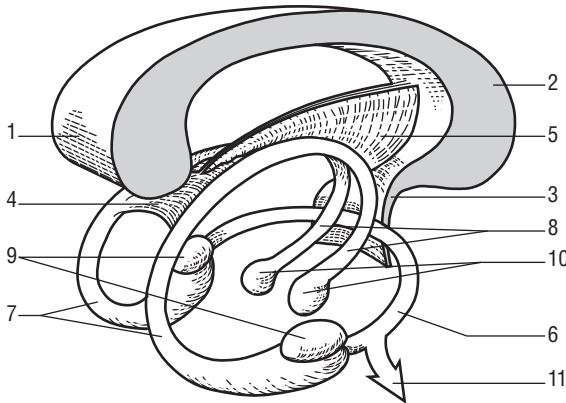


Fig. 15.2. Morfología de las comisuras interhemisféricas (de J. Barbizet y Ph. Duizabo, *Abrégé de Neuropsychologie*, Masson, París, 1985). 1, cabeza o splenium del cuerpo calloso; 2, rodilla del cuerpo calloso; 3, pico o rostrum del cuerpo calloso; 4, fórnix o trigono cuyas fibras transversales constituyen el psalterium o Lyre de David; 5, septum lucidum; 6, comisura blanca anterior; 7, pilares posteriores del trigono o crura fornix; 8, pilares anteriores del trigono o columnae fornix; 9, núcleos amigdalinos; 10, tubérculos mamilares, y 11, fascículo temporal.

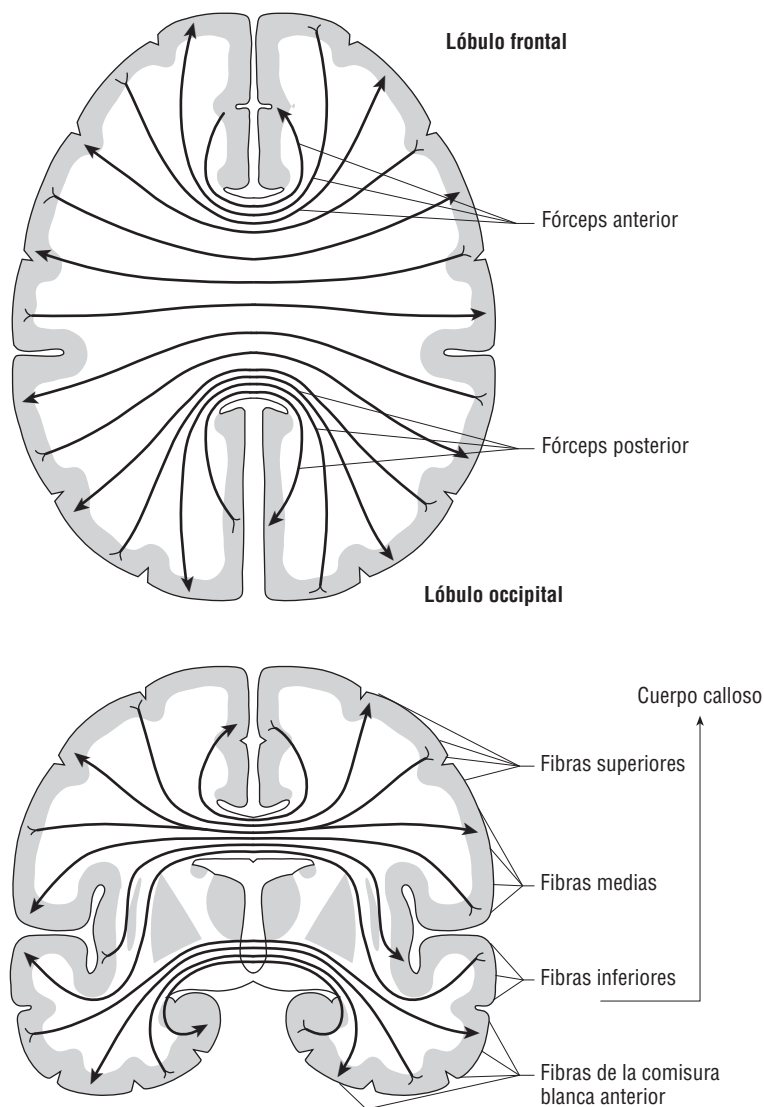


Fig. 15.3. Las conexiones del cuerpo calloso y de la comisura blanca anterior (corte horizontal y corte frontal) (de G. Lazorthes, *Le Système nerveux central*, Masson, París, 1967).

SEMIOLÓGIA DE LAS DESCONEXIONES INTERHEMISFÉRICAS

Los signos de desconexión callosa se deben buscar cuidadosamente en el examen clínico (tabla 15.1); en efecto, es necesario recordar que los sujetos comi-surotomizados no se suelen sentir incómodos en su vida social cotidiana y que los mecanismos compensatorios enmascaran las dificultades relacionadas con el déficit de la transferencia interhemisférica, que constituye el problema central del síndrome calloso y que conlleva un sentimiento «de asombro» de un hemisferio con relación al otro.

Tabla 15.1. Principales gestos del examen que permiten detectar una desconexión callosa

1. Palpar sin ayuda de la vista objetos en cada una de las manos.	Anomia táctil izquierda.
2. Escritura dictada, copiada con la mano derecha y con la mano izquierda.	Agrafia izquierda.
3. Dibujo del cubo con cada una de las manos (copia).	Apraxia constructiva derecha.
4. Designación verbal de los dedos índices presentados simultáneamente en la parte periférica de los dos hemisferios visuales.	Ausencia de designación verbal del dedo índice presentado a la izquierda (seudohemianopsia izquierda).
5. Ejecución de gestos con cada uno de los miembros superiores (v. cap. 5).	Apraxia ideomotora izquierda.

Anomia táctil izquierda

El sujeto no es capaz de denominar los objetos situados en la mano izquierda (con los ojos cerrados) (fig. 15.4). No se trata de una astereognosia, puesto que el objeto se manipula correctamente y se reconoce si se le pide al sujeto que abra los ojos y lo designe entre un grupo de objetos. No se trata de una afasia, puesto que la denominación de los objetos vistos es normal y el objeto se denomina en el momento en que es puesto en la mano derecha; a veces, se denomina si la manipulación del objeto provoca un ruido específico (*la campanilla de la bicicleta*) o si tiene un olor específico (*pipa*). A veces, el sujeto no puede describir el objeto; otras, analiza vagamente sus caracteres físicos (*«imperdible → objeto compuesto de dos ramas, una es móvil»*); a veces, se producen respuestas erróneas sin relación con el objeto (*«sacacorchos → brocha»*), lo que muestra que aunque no haya confusión con un objeto, cuyas cualidades se aproximan, se trata de una incapacidad para decir el nombre del objeto: los impulsos somestésicos, procedentes de la mano izquierda, se dirigen al hemisferio derecho permitiendo la identificación, pero una lesión callosa no permite la transferencia de esas informaciones a las áreas del lenguaje del hemisferio izquierdo, aun cuando la denominación de los objetos situados

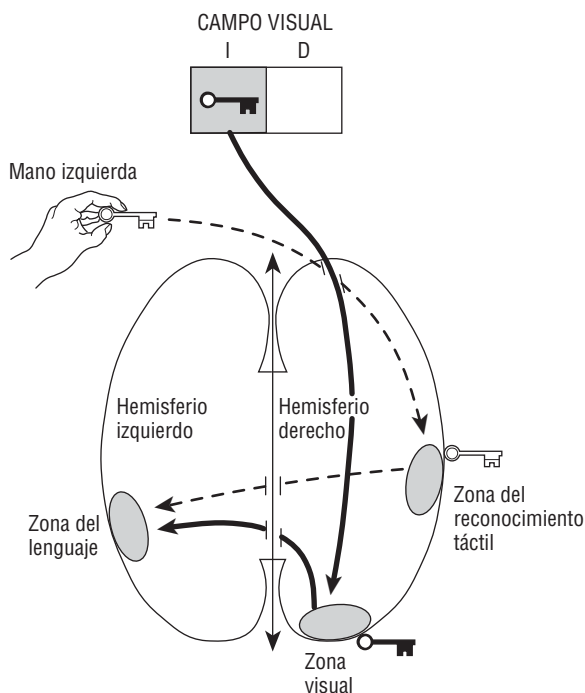


Fig. 15.4. Esquema explicativo de las anomias táctil y visual izquierdas (de *Les Cahiers intégrés de médecine, Neurologie* y de J. Barbizet y Ph. Duizabo, *Abrégé de neuropsychologie*). La sección o la lesión del cuerpo calloso no permite a las informaciones táctiles que provienen de la mano izquierda y tratadas a nivel del hemisferio derecho llegar a la zona del lenguaje situada en el hemisferio izquierdo, de ahí la anomia táctil izquierda. Del mismo modo, las informaciones que provienen del hemicampo visual izquierdo se tratan a nivel de la parte posterior del hemisferio derecho, pero no pueden llegar al área hemisférica izquierda del lenguaje, de ahí la anomia visual izquierda.

en la mano derecha sea correcta, puesto que los impulsos somestésicos llegan al hemisferio dominante y las conexiones necesarias para la verbalización son intrahemisféricas. Además, la mano derecha no puede dibujar lo que tiene la mano izquierda, como si el hemisferio izquierdo ignorase al hemisferio derecho.

La *alexia táctil* designa la incapacidad de denominar las letras móviles situadas en la mano (izquierda en el diestro), mientras que éstas se identifican, puesto que las letras palpadas pueden designarse en una prueba de elección múltiple: la alexia táctil puede existir en ausencia de anomia.

Apraxia (ideomotora) unilateral izquierda

La apraxia ideomotora sólo atañe al hemicuerpo izquierdo y aparece solamente bajo orden verbal, mientras que la imitación gestual por el mismo hemicuerpo es correcta y los gestos de la vida cotidiana no están modificados: las órdenes verbales, recibidas por el hemisferio izquierdo, no pueden transmitirse al área premotora del hemisferio derecho (v. cap. 5). Una apraxia callosa suele acompañarse, aunque no siempre, de una agrafia apráxica izquierda. También se ha podido observar una apraxia unilateral izquierda bajo orden verbal, bajo imitación y en la utilización de objetos.

Agrafía izquierda (fig. 15.5)

La agrafia callosa es frecuentemente una agrafia apráxica, caracterizada por letras deformadas, más o menos identificables, a veces ilegibles o incluso reducidas a garabatos. La escritura puede mejorarse algo en la copia y el deletreo está preservado, así como la escritura con letras móviles y por dactilografía. Es frecuente la asociación con una apraxia ideomotora: este cuadro clínico es observado más bien en lesiones localizadas detrás de la rodilla y delante del esplenio, a nivel del tronco («body» o cuerpo propiamente dicho) del cuerpo calloso. Se relacionaría con un déficit de la transferencia de las informaciones visocinestésicas, que permiten la organización espaciotemporal del grafismo. Sin embargo, las lesiones del tronco del cuerpo calloso, que se extienden hasta la rodilla, provocan, además, una incapacidad para escribir a máquina y con letras móviles, lo que supone que las informaciones (o engramas) verbomotoras transitan por la rodilla del cuerpo calloso.

Pero la agrafia callosa puede existir en ausencia de apraxia. La realización gráfica puede alterarse en particular, con letras cursivas, pero también existen paragrafias que reflejan la naturaleza lingüística del déficit y objetivadas en la escritura cursiva cuando ésta está preservada, o en la escritura con letras mayúsculas. Pueden interpretarse como agrafias afásicas o mixtas y se observan en lesiones que implican al esplenio. Las observaciones realizadas con sujetos japoneses muestran que la agrafia izquierda predomina en el sistema alfabético (kana) y preserva relativamente el sistema ideográfico (kanji), que puede también exteriorizar paragrafias semánticas. Así, las informaciones propiamente

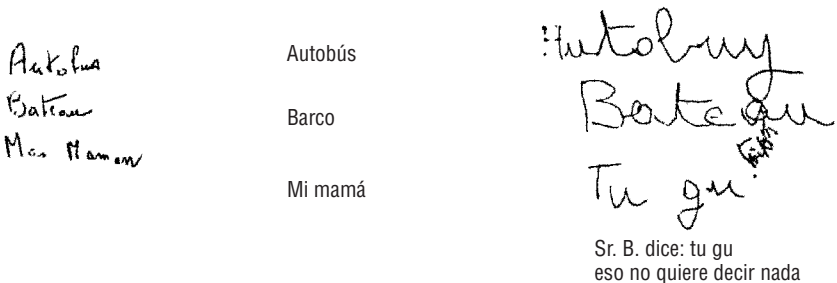


Fig. 15.5. *Agrafía unilateral izquierda (de tipo afásico) con una lesión callosa* (de S. Bryon y C.P. Jedynak. *Rev Neurol.*, 1972; 128 (4) : 257-266).

lingüísticas podrían dirigirse hacia la parte posterior (esplenio) del cuerpo calloso (fig. 15.6).

Apraxia constructiva derecha

Con la mano derecha, la realización bajo orden verbal o en copia de dibujos, como un cubo o una bicicleta, es lenta y desorganizada, mientras que los resultados son paradójicamente mejores con la mano no dominante. Del mismo modo, la copia de la figura compleja de Rey está masivamente desorganizada cuando se realiza con la mano derecha, así como la realización de construcciones tridimensionales con cubos. El déficit de la transferencia afecta a las informaciones que deben ir desde el hemisferio derecho (centro de las capacidades visoconstructivas) hacia el hemisferio izquierdo, que gobierna la mano derecha.

Trastornos visuales

Doble pseudohemianopsia bajo designación unilateral forzada y silenciosa (fig. 15.7)

El sujeto está situado frente al examinador, con la cabeza inmóvil y los ojos abiertos, con una mano fija (supongamos que en este caso es la izquierda) bajo el trasero: se le pide que no hable y que atrape con su mano libre el dedo del examinador, en cuanto lo perciba en su campo visual. Se constata que el sujeto dirige la mano hacia el dedo, cuando este último aparece en el hemicampo visual homolateral a la mano móvil (en este caso la derecha), pero no efectúa ningún gesto de prensión cuando el dedo índice se presenta en el hemicampo visual contralateral (en este caso el izquierdo) a la mano móvil (en este caso la derecha). En efecto, las informaciones visuales que llegan al hemisferio dere-

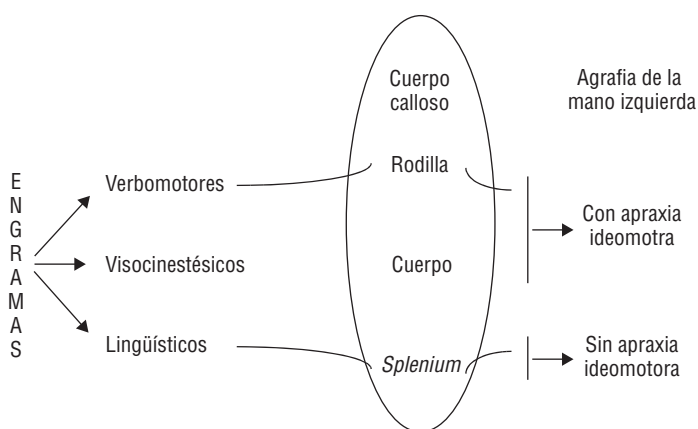


Fig. 15.6. Representación esquemática de los diferentes tipos de informaciones «gráficas» y de su camino a través de las subdivisiones anatómicas del cuerpo calloso según las concepciones de Watson y Heilman (1983).

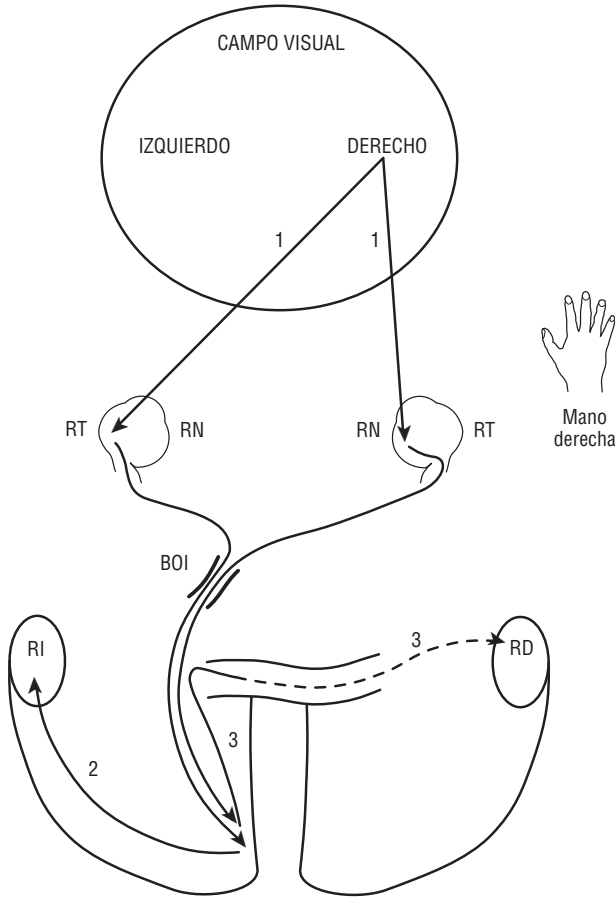


Fig. 15.7. La pseudoheмианопсия doble bajo solicitud verbal forzada y silenciosa. Los impulsos visuales (1) que provienen del hemicampo derecho, recibidos por la retina temporal (RT) del ojo izquierdo y la retina nasal (RN) del ojo derecho, pasan a los nervios ópticos, al quiasma, a la banda óptica izquierda (BOI) y a las radiaciones ópticas izquierdas (ROI) hasta el lóbulo occipital izquierdo. La mano derecha del sujeto, única autorizada a moverse, podrá atrapar el objeto presentado en el hemicampo visual derecho gracias a una transferencia intrahemisférica de las informaciones (2) entre el lóbulo occipital izquierdo y la región rolándica izquierda (RI). Por el contrario, permanecerá inmóvil cuando el objeto se presente en el hemicampo visual izquierdo, puesto que las informaciones que proceden del lóbulo occipital izquierdo no pueden llegar al cuerpo calloso para ganar la región rolándica derecha (RD). El fenómeno inverso se observa cuando sólo la mano izquierda se autoriza a moverse para atrapar el objeto presentado en el campo visual: esta mano permanecerá inmóvil cuando el objeto se presente en el hemicampo visual derecho, puesto que las informaciones que llegan al lóbulo occipital izquierdo no pueden salvar el cuerpo calloso (3) para alcanzar la región rolándica derecha (RD).

cho no pueden ya transferirse hacia el hemisferio izquierdo, que gobierna la mano derecha. El fenómeno inverso se observa con el otro hemicampo, cuando la otra mano es autorizada solamente a desplazarse y esta doble pseudohemianopsia afecta al hemicampo visual heterolateral a la mano móvil. Se trata pues, de una pseudohemianopsia, puesto que a veces un estímulo en el hemicampo, aparentemente ciego, provocará una rotación de la cabeza y de los ojos hacia él y será atrapado. Además, si las dos manos están libres y si los dedos índices del examinador aparecen bilateralmente en cada uno de los hemicampos, el sujeto los atrapará.

Pseudohemianopsia izquierda bajo petición verbal

No obstante, durante la presentación simultánea de los dedos índices en cada uno de los hemicampos, el sujeto al que se le ha pedido señalar verbalmente la presencia de los dedos índices ignorará, e incluso negará, la presencia del dedo índice presentado en el hemicampo visual izquierdo: sin embargo, este índice es visto, puesto que es atrapado bajo orden. Los impulsos visuales llegan a cada uno de los hemisferios, pero la verbalización de la presencia del estímulo a la izquierda necesita una transferencia transcallosa del lóbulo occipital derecho hacia los centros del lenguaje del hemisferio izquierdo.

No obstante, estas pruebas son difíciles de realizar junto a la cama del paciente y hay que tener dos precauciones: la presentación de los estímulos debe ser muy breve, puesto que aparecen negativamente movimientos de exploración ocular, que informarán a los dos hemisferios y compensarán el déficit de la transferencia. La presentación de los estímulos debe hacerse estrictamente en la periferia del campo visual, ya que la parte central del campo visual (a dos o tres grados de una parte y de la otra del meridiano vertical) se proyecta a nivel de la retina, en la mácula, de donde salen las fibras directas y cruzadas, mientras que los impulsos que vinieron de la periferia de cada uno de los hemicampos llegan a las retinas periféricas para finalizar en el lóbulo occipital heterolateral, en relación con cada uno de los hemicampos visuales (v. *Neurologie pour le praticien*, tabla 9.1, pág. 46). El taquitoscopio permite realizar presentaciones visuales muy breves en una pantalla (de 1/10 a 1/25 de segundo); permite controlar la posición de los estímulos, e incluso se puede añadir el control de la inmovilidad ocular durante la presentación de los estímulos. La presentación taquitoscópica permite confirmar la incapacidad de la denominación de las imágenes proyectadas a nivel del hemicampo visual izquierdo (anomia visual izquierda, fig. 15.6), mientras que el sujeto puede a continuación designar, en una elección múltiple, el objeto que había dicho que no veía. La presentación de *quimeras* (imagen formada por la unión de la parte derecha o izquierda de dos mitades de imágenes de objetos diferentes, como la mitad izquierda de un lápiz unido a la mitad derecha de unas tijeras) muestra que el sujeto normal comete errores de identificación o dice ver dos objetos, mientras que en el caso de lesión callosa, sólo se denomina la mitad de la imagen proyectada en el campo visual derecho y el paciente nunca dice ver dos objetos. Cuando ya no se pide al sujeto que denomine, sino que designe en una elección múltiple, se ha podido observar que la elección del sujeto era la mitad de la imagen proyectada en el campo visual derecho, cuando se trataba de un objeto o de una letra, mientras que elegía la mitad de la imagen proyectada a la izquierda cuando se trataba de

una cara: esta prueba también permite poner en evidencia la especialización hemisférica en el tratamiento de las informaciones visuales.

Hemialexia izquierda

La presentación taquitoscópica de letras o palabras breves muestra que su lectura es posible solamente en el hemicampo visual derecho. La asociación de una lesión occipital izquierda y del esplenio del cuerpo calloso provoca una hemianopsia derecha y una alexia sin agrafia (v. pág. 68).

Extinción auditiva unilateral

Para ponerla en evidencia se necesita un test de escucha dicótica, que muestra una extinción de la vía oído derecho-cerebro izquierdo de los mensajes verbales (v. pág. 141).

Anomia olfatoria unilateral

En el caso de comisurotomía completa, que afecta al cuerpo calloso y a la comisura anterior, se ha observado una incapacidad para denominar los olores presentados en la ventana de la nariz derecha, mientras que el paciente puede designar en una elección múltiple el objeto del que proviene el olor.

Signos de ignorancia, asombro o conflicto de un hemicuerpo con relación al otro

Crítica hemisférica

Designa el asombro del sujeto con relación a la escritura realizada por su mano izquierda (*«No tengo la impresión de que sea mi mano izquierda la que escribe»*) o de los gestos realizados por el miembro superior izquierdo. (Durante una prueba dedo-nariz, mientras el paciente pone su dedo en la boca, dice: *«Es gracioso; ¿por qué no quiere ir a mi nariz?»*.)

Dispraxia diagnóstica y signo de la mano extraña

Estos signos, que traducen la ignorancia, a veces conflictiva, de una mano en relación con la otra, han sido tratados en el capítulo 5.

Incapacidad de duplicación cruzada de las posturas de la mano

Sin la ayuda de la vista, el sujeto no puede reproducir las posturas de una mano con la otra. El déficit de la transferencia de las informaciones propioceptivas también se constata cuando, mostrando al sujeto posturas de la mano proyectadas en cada uno de los hemicampos con una presentación taquitoscópica, se observa que el sujeto puede reproducir esas posturas solamente con la mano homolateral al campo visual estimulado.

Alexitimia

Los sujetos comisurotomizados tienen más dificultades que los sujetos normales para expresar y verbalizar sus sentimientos: esta constatación, poco accesi-

ble a un examen de caso único, se ha establecido de manera estadística y traduciría un déficit de una transferencia entre el hemisferio derecho (del cual se conoce la función de regulación de la vida emocional) y el hemisferio que gestiona el lenguaje (v. cap. 17, pág. 323).

CONSIDERACIONES ANATOMOCLÍNICAS Y ETIOLÓGICAS

El cuadro «completo» de un síndrome de desconexión concierne a las lesiones callosas masivas (secciones completas), incluyendo el esplenio. Por otra parte, existe en el interior del cuerpo calloso una segregación de las fibras en función de las informaciones que transmiten: así, una lesión, que evita la parte posterior del esplenio permite la transferencia de las informaciones visuales y las lesiones, que provocan una apraxia ideomotora izquierda, son anteriores a las que provocan una agrafia izquierda sin apraxia. La semiología de la parte anterior del cuerpo calloso (conectando los lóbulos frontales) es muy utilizada en caso de sección, pero puede provocar una apraxia izquierda en caso de lesiones endógenas (tumor, infarto, etc.). Los síntomas de desconexión callosa pueden constatare en la esclerosis múltiple y se conoce la frecuencia de atrofia callosa que acompaña a las lesiones de la sustancia blanca en las formas evolucionadas de la enfermedad: estos síntomas suelen ser leves. La *agénesis callosa* puede evolucionar en un contexto polimalformativo y acompañarse de un retraso mental, incluso de un estado psicótico. Pero la inteligencia puede ser normal; las investigaciones neuropsicológicas permiten constatar que los síntomas más frecuentes de desconexión están ausentes o son discretos, pero ciertas observaciones pueden mostrar alteraciones de la transferencia interhemisférica de las informaciones visuales, táctiles y auditivas. Se han planteado varios mecanismos para explicar la (casi) normalidad de la transferencia. Se ha sugerido una representación bihemisférica de las funciones cognitivas, en particular del lenguaje, algo que el test de Wada no ha confirmado más que excepcionalmente. También se ha sugerido un fortalecimiento de las vías motoras y sensoriales ipsilaterales, lo que permitiría una información simultánea de los hemisferios cerebrales que paliaría el déficit de transferencia: de esta manera, se podría explicar el hecho de observar en los sujetos agénésicos con una escucha dicótica, una reducción de la simetría fisiológica o incluso, una superioridad de la vía oído izquierdo-cerebro derecho, mientras que los sujetos diestros y normales, en su mayoría, tienen una ligera superioridad del oído derecho y que, por el contrario, los sujetos callotomizados tienen un déficit del oído izquierdo. También se ha argumentado una compensación de la agénesis callosa a través de la comisura anterior. Así, el déficit de la transferencia se ha correlacionado con la ausencia concomitante de la comisura anterior, mientras que una transferencia normal se ha correlacionado con la hipertrofia de la comisura anterior. Por lo tanto, los déficits discretos de la transferencia podrían explicarse por una profusión de las capacidades de tratamiento de las informaciones a través de la comisura anterior o, incluso, por una limitación cualitativa de la transferencia visoespacial a través de la comisura anterior.

CUERPO CALLOSO Y ESPECIALIZACIÓN HEMISFÉRICA (fig. 15.8)

Las lesiones quirúrgicas y endógenas del cuerpo calloso son un medio privilegiado de interrogación de cada uno de los hemisferios y, por lo tanto, para el estudio de la especialización hemisférica. Como es habitual, los síntomas anteriormente expuestos son descritos en los diestros, ya que en los zurdos los déficits no obedecen a una inversión rigurosa, pero aparecen frecuentemente como un conjunto compuesto, como por ejemplo una agrafia derecha y una apraxia ideomotora derecha, una mano extraña izquierda y una alexia táctil derecha. En todo caso, la semiología callosa aísla bien en el diestro un hemisferio comprometido en el lenguaje y un hemisferio comprometido en el tratamiento de los aspectos visoconstructivos y visoespaciales. Pero también es cierto que no existe una dicotomía absoluta: así, las desconexiones callosas muestran que el hemisferio derecho sólo puede comprender el sentido de las palabras escritas y habladas: el sujeto anómico táctil izquierdo puede buscar y encontrar con su mano izquierda, sin necesidad de la vista, un objeto denominado por el experimentador, al igual que puede designar, con su mano izquierda, un objeto del que no había sabido denominar su imagen en la presentación taquitoscópica, dentro de su campo visual izquierdo. Pero, ¿qué sucede con el sujeto cuyo cuerpo calloso es funcional? ¿El cuerpo calloso transmite las informaciones neutras o modula la especialización hemisférica? ¿El hemisferio izquierdo inhibe las capacidades lingüísticas del hemisferio derecho, como lo sugería la observación de los niños con lesiones cerebrales izquierdas, cuya hemisferectomía produjo una mejora muy importante de sus capacidades lingüísticas? ¿El cuerpo calloso irradia influencias facilitadoras, lo que se ilustraría por su fun-

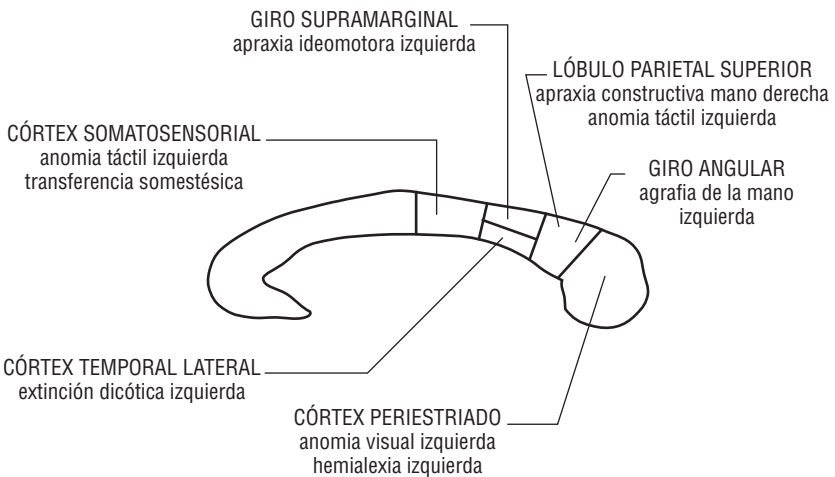


Fig. 15.8. Centro supuesto de las lesiones callosas responsables de las principales manifestaciones del síndrome de desconexión interhemisférica (de Habib y Pelletier, *Revue de Neuropsychologie*, 1994, 4, 1, 69-112).

ción en las descargas epilépticas y daría cuenta de las mejores capacidades de recuperación de los afásicos, cuyo cuerpo calloso no está lesionado? ¿O el cuerpo calloso ejerce una función de armonización interhemisférica, turbado en sentido activador o inhibidor, en función de parámetros cuya arquitectura se desconoce?

ASPECTOS EVOLUTIVOS

La semiología callosa debe buscarse con atención: puede pasar inadvertida en un examen de rutina, puede estar velada por los síntomas, en relación con la lesión de estructuras cercanas, sobre todo en casos de lesión tumoral y, finalmente, tiene una tendencia espontánea de mejora, por utilización de mecanismos aptos a superar el déficit de la transmisión transcalsosa. Es el caso, por ejemplo, de los movimientos de exploración ocular, de la verbalización que permite al sujeto informar a sus dos hemisferios, de la utilización máxima de todos los canales sensoriales: el olor y el ruido pueden competir en el reconocimiento de los objetos ¿y la plasticidad, que permitiría utilizar las comisuras extracallosas, está reservada al niño? El cerebro dividido oculta su división e intenta, sin cesar, estructurar su unidad.

BIBLIOGRAFÍA

- ABSHER J.-R., BENSON F. – Disconnection syndromes: an overview of Geschwind contributions. *Neurology* 1993; 43: 862-867.
- BOGEN J.-E. – The callosal syndromes. In: *Clinical Neuropsychology*, K.H. HEILMANN et E. VALENSTEIN, Oxford University Press, Oxford, 1994: 337-407.
- BRION S., JEDYNAK C.-P. – Troubles du transfert interhémisphérique. À propos de trois observations de tumeurs du corps calleux. Le signe de la main étrangère. *Rev Neurol* 1972; 2(126,4): 257-266.
- FISCHER M., RYAN S.-B., DOBYNS W.-B. – Mechanisms of interhemispheric transfer and patterns of cognitive function in callosal patients of normal intelligence. *Arch Neurol* 1992; 49(3): 271-277.
- GAZZANIGA M.-S., RISSE G.-L., SPRINGER S.-P. et al. – Psychologic and neurologic consequences of partial and complete commissurotomy. *Neurology* 1975; 25: 10-15.
- GESHWIND N. – Disconnexion syndromes in animals and man. *Brain* 1965; 88: 237-294 et 585-644.
- HABIB M., PELLETIER J. – Neuro-anatomie fonctionnelle des relations interhémisphériques. Aspects théoriques et perspectives cliniques: 1. Organisation anatomo-fonctionnelle des connexions calleuses. *Revue de Neuropsychologie* 1994; 4(1): 79-112.
- KARNATH H.-O., SCHUMACHER M., WALLECH C.-W. – Limitations of interhemispheric extracallosal transfer of visual information in callosal agenesis. *Cortex* 1991; 27(2): 345-350.
- MARTIN A. – A qualitative limitation on visual transfer via the anterior commissure. *Brain* 1985; 108: 40-63.

- MICHEL F., SCHOTT B. – *Les Syndromes de disconnexion calleuse chez l'homme*. Hôpital neurologique, Lyon, 1974.
- RUSSEL W.-R. – Some anatomical aspects of aphasia. *Lancet* 1963; 1: 1173-1177.
- SAUERWEIN H., LASSONDE M.-C. – Intra- and interhemispheric processing of visual information in callosal agenesis. *Neuropsychologia* 1983; 21(2): 167-171.
- SCHNIDER A., BENSON F., ROSNER L.-J. – Callosal disconnexion in multiple sclerosis. *Neurology* 1993; 43: 1243-1245.
- WATSON R.-T., HEILMAN K.-M. – Callosal apraxia. *Brain* 1983; 106: 391-403.

«Todo el mundo se queja de su memoria,
y nadie se queja de su juicio.»

La Rochefoucauld, *Máximas y reflexiones*

Actualmente es difícil llegar a una concepción unitaria de un conjunto tan dispar como son las demencias «orgánicas». Dicha disparidad posee una semiología, incluso para síndromes demenciales, que no son uno, sino varios; la semiología se mantiene a pesar de la diversidad de las etiologías, así como de la heterogeneidad de presentaciones clínicas en el seno de una misma etiología. A dichas dificultades debe añadirse la confusión generada entre la noción de síndrome demencial y la de enfermedad causal. Así, por falta de marcadores biológicos, es necesario esperar la constitución de una demencia para conseguir el diagnóstico de *enfermedad de Alzheimer*: el procedimiento ofrece el doble inconveniente de ser probable y tardío, con frecuencia atestado por los «déficits cognoscitivos leves» (*mild cognitive impairments*), de los cuales no todos evolucionan hacia una enfermedad de Alzheimer en el sentido demencial del término, y que permanecen durante mucho tiempo huérfanos de una nosología de acogida. Pero falta por definir el sentido de la palabra «demencia», tan oscurecido por su historia y sus connotaciones, que algunos temen utilizar para calificar un paciente, por miedo a provocar una desmotivación terapéutica y el abandono del cuidado correcto. En efecto, es Georget quien introdujo, en 1820, el criterio de incurabilidad de las demencias para distinguirlas de la confusión mental (designada, por ello, bajo el término de estupidez), que se concebía como relacionada con una «ausencia accidental del pensamiento» y, por lo tanto, potencialmente reversible. La inoculación del paludismo comenzó en su época a provocar la primera brecha en la noción de irreversibilidad de las demencias y Guiraud pudo escribir, en 1952, que «si la lesión responsable de la demencia es reversible, la demencia puede curarse; si es irreversible, la demencia permanecerá incurable; si la lesión es parcialmente reversible, la demencia puede curarse parcialmente».

Si la demencia tampoco puede ser irreversible, también es difícil continuar considerando que se debe a una debilidad «global»: es un hecho la adición de trastornos de diversas funciones cognoscitivas que hacen bascular lo que se llamaba un síndrome psicoorgánico en un proceso demencial, tan pronto como está comprometida la *adaptación a la vida profesional, social y familiar*, como la capacidad de gestionar su propia existencia. No obstante, si esos criterios de inadaptación se reconocen necesarios por el DSM-III-R, por el contrario, la Clasificación internacional de enfermedades (CIE-10) de la OMS admite que una demencia «interfiere habitualmente en las actividades cotidianas», pero los ejemplos dados sólo conciernen a las demencias evolucionadas, puesto que «se trata de lavarse, vestirse, comer, observar una higiene personal mínima y controlar sus esfínteres»; además, la CIE-10 llama la atención sobre la variabilidad

de la inadaptación en función del contexto cultural y señala que las modificaciones de los resultados profesionales no deben retenerse como criterios de demencia. En cuanto al sustrato anatómico de las demencias, concierne a lesiones difusas o extendidas, y también a lesiones multifocales (como la demencia por múltiples infartos) e incluso, más excepcionalmente, a lesiones focales situadas en zonas denominadas estratégicas como un infarto bitalámico. De una manera más general, es habitual distinguir las demencias «corticales» y las demencias subcorticales centradas por un síndrome de desconexión frontal. Tales son las bases que permiten abordar la semiología neuropsicológica y el diagnóstico de los síndromes demenciales.

Desde el punto de vista epidemiológico, el porcentaje de las demencias en la población es un 6,4%, del que un 4,4% son enfermos de Alzheimer y en un 1,4% se trata de demencias vasculares o mixtas; la prevalencia aumenta con la edad pasando de un 1,2% entre los 65 y 69 años a cerca de un 30% después de los 90 años; en Francia se calcula que hay entre 600.000 y 700.000 dementes, de los cuales la mitad, aproximadamente, son enfermos de Alzheimer. Otros estudios estiman que la prevalencia de la enfermedad de Alzheimer se duplica cada cinco años después de los 65 años. Teniendo en cuenta el envejecimiento de la población en los países industrializados, la prevalencia de las demencias está en aumento y, sobre todo, las demencias en general y la enfermedad de Alzheimer en particular se han convertido en un reto de la salud pública (Rocca *et al.*, 1991; Dartigue *et al.*, 1997, 2003). No obstante, si se tiene en cuenta el peso epidemiológico de la enfermedad de Alzheimer, la prevalencia de otras demencias permanece todavía en la incertidumbre y la epidemiología sólo puede adaptarse progresivamente a los avances de la clasificación nosológica de las demencias.

SEMIOLÓGIA (tabla 16.1)

La entrada en un proceso demencial se produce habitualmente de manera insidiosa; los síntomas de alerta pueden ser quejas mnésicas expresadas por el sujeto o por el entorno; también puede manifestarse mediante un desinterés progresivo por actividades habituales o poco habituales, de quejas de tipo depresivo, o tratarse de actos incoherentes que no están acordes con la personalidad habitual del sujeto.

Trastornos de la memoria

Incluso si ciertas demencias, como las frontales, pueden no comportar inicialmente trastornos de la memoria, su ausencia no permite establecer el diagnóstico de demencia sean cuales sean los criterios utilizados (DSM-III o CIE-10). Afectan a la memoria a corto y a largo plazo. Sin embargo, en el DSM-III-R, los ejemplos dados (imposibilidad de aprender nuevas informaciones como recordar el nombre de tres objetos, cinco minutos después de habérselos citados) muestran que los autores de esta clasificación designan bajo el nombre de memoria a corto plazo, no a la memoria inmediata, sino a la memoria de los hechos recientes o memoria secundaria. Las demencias pueden alterar la memoria primaria, secundaria y terciaria.

Tabla 16.1. Criterios diagnósticos de demencia

El diagnóstico de demencia necesita según el DSM III-R, los elementos siguientes:

- A. Pruebas evidentes del deterioro de la memoria a corto y largo plazo.
- B. Al menos uno de los siguientes síntomas:
 - 1) Deterioro del pensamiento abstracto.
 - 2) Deterioro de la capacidad de juicio.
 - 3) Otros trastornos de las funciones corticales superiores, como afasia, apraxia o agnosia.
 - 4) Modificaciones en la personalidad.
- C. Las perturbaciones en A y en B interfiere de forma significativa en las actividades laborales o sociales habituales.
- D. No aparece exclusivamente durante el curso de un delirium.

El DSM-IV ha reemplazado los términos de deterioro del pensamiento abstracto y de la capacidad de juicio por la referencia explícita a trastornos de las funciones ejecutivas y ha suprimido el criterio de las modificaciones de la personalidad.

La CIE-10 pone el acento en los trastornos mnésicos, acompañados de alteración del razonamiento, de la fluidez mental y de las dificultades para fijar su atención en varios estímulos a la vez (atención compartida). Además, la existencia de una obnubilación es un criterio de exclusión, pero se reconoce que una confusión puede añadirse a la demencia. Para que el diagnóstico de demencia se asegure, los trastornos deben evolucionar desde al menos seis meses.

La evaluación de las actividades de la vida diaria a través de un test como el IADL (*Instrument Activities of Daily Living*) permite detectar mejor la repercusión social de la demencia. La versión simplificada tiene cuatro ítems (capacidades para usar el teléfono, los transportes, para controlar la toma de medicación y la gestión de su presupuesto). La alteración de una sola de esas capacidades debe alertar si no se explica por un déficit locomotor o sensorial.

La *memoria inmediata* y la memoria de trabajo están generalmente alteradas en los procesos demenciales. Ello ha sido observado a través de tareas de *span* (auditivo, tanto numérica como verbal, y visual con el test de cubos de Corsi) y del paradigma de Brown-Peterson. El efecto de recencia también se altera, aunque puede ser superior al efecto de primacia. La alteración de la memoria a corto plazo no permitiría diferenciar entre las demencias frontales y las demencias de Alzheimer en cuanto al *span* y al paradigma de Brown-Peterson en la modalidad verbal, pero el tiempo entrañaría un déficit más severo en la modalidad visoespacial. En la demencia de Alzheimer, y teniendo en cuenta el modelo de Baddeley, la alteración de la memoria de trabajo es heterogénea: si se admite una alteración selectiva del administrador central, no está claro que ella sola explique la alteración de los sistemas auxiliares, bloque de notas visoespacial y bucle fonológica, que podrían según los casos estar alterados o preservados de manera específica (Belleville *et al.*, 1995; Laurent *et al.*, 1998).

La alteración de la *memoria secundaria* o memoria de los hechos recientes se considera como la más típica, según el CIE-10, lo que explica las dificultades encontradas por el sujeto para «adquirir, almacenar y encontrar informaciones nuevas». Las relaciones profesionales, sociales y familiares acabarán por alterarse a través del olvido de sus «compilaciones» mnésicas que tejen la vida cotidiana: encuentro de personas, citas, compras en tiendas, comunicacio-

nes telefónicas, cerrar puertas y grifos, dejar las llaves, ordenar vestidos o pagar facturas. El interrogatorio, además de las escalas de actividades de la vida cotidiana necesariamente reduccionistas, debe adaptar las cuestiones al tipo de actividad del sujeto y a su contexto (la fábrica, la casa o el despacho; la ciudad o el campo, etc.). El examen neuropsicológico de la memoria episódica tenderá a distinguir los déficits mnésicos según se relacionen con un trastorno de la codificación (como puede mostrar el déficit de recuerdo inducido inmediato en el test de Grober-Bushke) y del almacenamiento (cuyo déficit se observa con el olvido de las informaciones codificadas) o con un déficit de la recuperación de las informaciones (recuerdo inducido diferido y reconocimiento). Así, en la enfermedad de Alzheimer se observan resultados igualmente deficitarios en recuerdo y en reconocimiento (en las palabras de Rey), un trastorno del recuerdo inducido inmediato evocando un déficit de codificación y un déficit de recuerdo diferido (en los dos tests precedentes), lo que pone de manifiesto un déficit del almacenamiento con alteración en la consolidación y una mayor rapidez de olvido. Además, el recuerdo diferido puede contaminarse por intrusiones. Las demencias subcorticales muestran una mejora de los resultados por las ayudas y en el reconocimiento, aunque eso pueda observarse en las fases precoces de las demencias de Alzheimer. A esta incapacidad de adquisición o de evocación de los recuerdos se añade una disolución progresiva del almacén mnésico constituido, comenzando por los recuerdos menos consolidados, o una incapacidad de acceder al almacén mnésico. Cuando son puras, las amnesias de evocación permiten al sujeto reconocer sus recuerdos como suyos propios y como pasados desde el momento en que las respuestas con elección múltiple o con ayudas le son proporcionadas. Las amnesias por disolución del almacén mnésico destruyen dicha capacidad de reconocimiento de los recuerdos, que conciernen a la memoria social o a la memoria autobiográfica: así, la memoria de hechos antiguos está deteriorada (*remote memory* en los autores anglosajones), aunque habitualmente obedece a un gradiente temporal; los recuerdos están aún más alterados cuanto más recientes son en el tiempo: tal es el caso de la enfermedad de Alzheimer, que puede, no obstante, al menos durante los primeros años de evolución, ver reactivarse los recuerdos en el reconocimiento. De esta manera, el nombre del presidente del Gobierno puede no evocarse, pero se puede reactivar cuando se le dice al sujeto el nombre del presidente entre los nombres de otros políticos. Puede sostenerse una «semantización» de los recuerdos antiguos cuando se trata de hechos públicos o caras célebres que relatan informaciones que han implicado personalmente poco o nada al sujeto. Pero el déficit afecta también a la memoria autobiográfica y a la parte más personalizada de la memoria social (como los hechos locales, el nombre del alcalde de la comunidad); aparece durante una temporada en la enfermedad de Alzheimer, donde la historia personal del sujeto parece disolverse: primero son los nietos, cuyos nombres parecen no despertar ningún eco, posteriormente se ignora incluso su existencia, o se olvida; después, el olvido llega a las nueras y a los yernos, y llegará el día en que no reconozca a sus hijos. Ciertamente, puede tratarse también de una agnosia de las fisionomías o el olvido del aspecto actual de la cara de los hijos en beneficio de recuerdos más antiguos de fisionomías más jóvenes. El cónyuge resiste mejor al olvido y permanece mucho tiempo la sola referencia estable del enfermo, permitiendo así el seguimiento de su inserción en la vida familiar. Así, sucede en la enfermedad de Alzheimer, el paciente vive el

presente de fragmentos de su pasado (ecmesia), y los trastornos de la memoria se asocian a propósitos de fabulación espontáneos y fácilmente reactivos por la sugestión y que realizan la variedad presbiofrénica que parece coexistir con una mejor preservación de la fachada social. Lo que está en juego en estas amnesias es angustioso, puesto que entrañan una destrucción progresiva y caótica de la historia del individuo, golpeada en su conciencia de identidad. La memoria semántica no está preservada, aunque pueden observarse ciertas disociaciones entre el trastorno de la memoria episódica y la alteración de la memoria semántica, pudiendo estar menos alteradas una u otra. Por lo tanto, la alteración de la memoria semántica afecta tanto a los conocimientos didácticos como al sentido y a la disponibilidad de las palabras del léxico (v. más adelante).

Las constataciones hechas sobre la memoria implícita en la demencia de Alzheimer y en las demencias subcorticales ya han sido abordadas (v. cap. 14, págs. 176 y 177).

Trastornos de las funciones instrumentales

Trastornos del lenguaje

El lenguaje del demente es un lenguaje *cuantitativamente* empobrecido como lo demuestran la escucha de su discurso y los tests de fluencia verbal, a lo largo de los cuales se pide al sujeto que cite nombres que pertenecen a categorías (animales, ciudades, frutas, etc.) o palabras que comienzan por una letra determinada.

El lenguaje del demente es un lenguaje *informativamente* empobrecido: las palabras exactas no aparecen; la prueba de denominación muestra errores de tipo afásico con una falta de vocablo, aproximaciones sinonímicas, circunlocuciones y parafasias, primero verbales y más tarde fonémicas; esos desórdenes afásicos afectan a las demencias corticales y, en particular, a la enfermedad de Alzheimer. La comprensión del lenguaje también está alterada y se asocia a una repetición satisfactoria, que posee el aspecto de una afasia transcortical sensorial. No obstante, se ha podido observar en sujetos dementes una denominación satisfactoria que contrasta con la ausencia de comprensión, lo que sugiere que una denominación correcta no es garantía de la posibilidad o la pertinencia de un tratamiento semántico, y lo que también validaría la existencia, en denominación y a semejanza de la lectura, de una vía lexical asemántica. La escritura y la lectura están alteradas: tanto los errores de lectura como de escritura conciernen, sobre todo, a las palabras irregulares, especialmente si son poco familiares para el sujeto.

El lenguaje del demente es un lenguaje incoherente, puesto que es el reflejo, no solamente de las alteraciones específicamente lingüísticas, sino también de otros fallos cognoscitivos y, en particular, de los trastornos de memoria.

El lenguaje en el demente también puede verse afectado por ecolalia, palilalia (repetición incoercible de una misma palabra o de una misma sílaba) o paligrafía (iteraciones verbales escritas), todos ellos trastornos observados en la enfermedad de Pick, y por logoclonía (repetición incoercible de la última sílaba de las palabras), observada en formas evolucionadas de la enfermedad de Alzheimer.

Los trastornos del lenguaje del demente deben interpretarse, esencialmente, como una degradación de la memoria semántica que designa el componente de

la memoria a largo plazo, conteniendo la representación permanente de nuestro conocimiento del mundo y que permite también relacionar los significantes (es decir, las palabras) a sus significados. Los tests de denominación, de fluencia verbal, los subtests de semejanzas, de vocabulario y de información de la WAIS y el test de automatismos verbales de Beauregard exploran la memoria semántica, cuyos déficits pueden relacionarse con un deterioro del almacén de las informaciones semánticas, o con una dificultad de acceso a esas informaciones. La demencia subcortical de la enfermedad de Huntington alteraría más la fluencia literal (*citar palabras que comiencen por una letra determinada*) que la fluencia categorial, y el perfil sería inverso en la demencia de Alzheimer. Además, la tendencia a producir las clases superordenadas (p. ej., «*animal salvaje*» por *tigre*) en los tests de denominación y fluencia (el test de supermercado) es particular en la enfermedad de Alzheimer: los sujetos producen más nombres de categorías (carne, verduras, etc.) que palabras de artículos (tomates, jamón, etc.), lo que sugiere un deterioro del almacén semántico de abajo arriba (denominado en inglés de tipo *bottom-up*). Así, las palabras *caballo* y *ruiseñor* serían más rápidamente inaccesibles que las palabras *animal* y *pájaro*. El mismo comportamiento se encuentra con tests de denominación, cuyos errores conciernen sobre todo a la producción de categorías superordenadas o la sustitución de la palabra buscada por una palabra que pertenece a la misma categoría. Los trastornos no suelen afectar a una categoría específica; no obstante, se ha observado una alteración preferencial de la representación semántica de las palabras que designan seres vivos. Solamente a lo largo de la enfermedad de Alzheimer evolucionada se observan, además, con pruebas de denominación, errores de tipo perceptivo (presemánticos) y distorsiones fonémicas (postsemánticas).

Trastornos de las funciones visoconstructivas, visoespaciales y visognósicas

La dificultad para realizar un cubo u otros dibujos geométricos constituye una manifestación muy frecuente de la enfermedad de Alzheimer, pero también puede observarse en demencias subcorticales como la de la enfermedad de Parkinson.

Las alteraciones de la memoria topográfica explican también que el demente pueda perderse en el exterior y en el interior de su domicilio.

Trastornos práxicos

En la enfermedad de Alzheimer pueden observarse apraxias ideatoria e ideomotora. La utilización de una parte del cuerpo como objeto (p. ej., el dedo como cepillo de dientes) es muy particular en el comportamiento apráxico de la enfermedad de Alzheimer, que también puede entrañar una apraxia del vestir.

Trastornos gnósicos

Se observan en la enfermedad de Alzheimer (demencia afasoagnosoapraxica). Así, las dificultades de la denominación de objetos pueden expresar, además de las alteraciones lingüísticas, una agnosia visual. El déficit puede afectar también al reconocimiento de las caras y ciertos sujetos no reconocerán ya su propia imagen en un espejo o en una grabación de vídeo.

Trastornos del cálculo

Las dificultades del cálculo y de la transcodificación dan cuenta de las dificultades de gestión de la vida cotidiana (pagar las compras en las tiendas o extender cheques) observadas en la enfermedad de Alzheimer, que sería la causa más común de anaritmética, a la cual se añaden dificultades de lectura y de escritura de los números. Las sustracciones en cascada de la misma cifra a partir de un número determinado, como la prueba propuesta en el MMS, necesitan la puesta en marcha de múltiples funciones cognitivas: atención, cálculo, memoria de trabajo y planificación.

Alteraciones del pensamiento abstracto, del juicio, del razonamiento y de las funciones denominadas ejecutivas

Reflejan la inadaptación de las acciones del demente y de la ausencia de auto-crítica.

Pueden provocar un síndrome frontal con distractibilidad, alteración de la flexibilización mental, así como de las capacidades de abstracción y de planificación. Dichos trastornos, cuando no se acompañan ni de afasia ni de agnosia, orientan hacia una demencia frontal (como una enfermedad de Pick), incluso hacia una demencia subcortical. Las demencias de Alzheimer se acompañan de trastornos del juicio y del razonamiento, que pueden explorarse a través de la crítica de historias absurdas, así como de las capacidades de abstracción exploradas, por ejemplo, por el subtest de semejanzas de la WAIS y por la interpretación de refranes.

Trastornos comportamentales

La modificación de la personalidad concebida como una modificación o una acentuación de los rasgos anteriores forma parte de los criterios de demencia propuestos por el DSM-III-R (pero curiosamente no por el DSM-IV). Así, un individuo tranquilo y paciente puede convertirse en agresivo y colérico, y su entorno dirá entonces que «ya no le reconoce». Por otro lado, un individuo considerado como económico se convierte en avaro y desconfiado, y su entorno dirá que «ya era un poco así antes, pero poco a poco se ha vuelto imposible».

El sujeto demente puede describirse como pasivo, desinteresado, apático, envidioso, sospechoso, rígido, cerrado, egocéntrico o recriminador. Dichas distorsiones comportamentales contribuyen a provocar en el entorno familiar una dejadez y, posteriormente, un rechazo que atenúa, a veces, un sentimiento de culpabilidad.

La depresión es inseparable de la demencia y debe abordarse como un diagnóstico diferencial, pero también como una manifestación asociada e incluso sintomática de la demencia. La depresión es frecuente en la enfermedad de Parkinson; constituye uno de los ítems de la puntuación isquémica de Hachinski (tabla 16.1), y también se observa en la enfermedad de Alzheimer, en la cual puede acompañar a las quejas mnésicas, al principio de la evolución, como aparecer en ausencia de quejas de memoria y, a veces, con características de una depresión mayor.

El sujeto demente puede manifestar verbalmente una *ansiedad*, ya sea en relación con su memoria, al inicio de la enfermedad, o de manera difusa bajo una

forma de inquietud flotante, incluso una sobreexcitación motora (se levanta de nuevo, se sienta, quiere irse durante la consulta o desplazamientos familiares) o verbal («Vamos... Entremos...»).

Los comportamientos de *deambulación errática*, o de *fugas*, son multifactoriales: pueden verse favorecidos por la ansiedad o ser signo de una acatisia relacionada con la toma de neurolépticos; puede tratarse de una forma deambulatoria de agitación delirante. También puede tratarse de la consecuencia de problemas cognoscitivos graves, que inducen comportamientos automáticos o anárquicos por la alteración de la memoria topográfica: el hacerse cargo de ellos es difícil, puesto que el sujeto puede marcharse de su domicilio y perderse, lo que exige que su entorno lo vigile incesantemente, aún más cuando el hecho de encerrarle es una fuente de agitación. Entonces, el demente pide, sobre todo, una presencia que lo canalice; los arreglos arquitectónicos pueden acondicionar los espacios de circulación, donde la deambulación puede efectuarse sin riesgos y sin obstáculos.

La demencia que, por supuesto, debe distinguirse de la confusión mental, puede en sí misma acompañarse de brotes confusionales con o sin onirismo, en el cual se imagina el efecto deletéreo de los puntos de referencia espaciales y temporales frágiles y, sobre todo, en el mantenimiento de la conciencia del ritmo nictemeral. La confusión mental, a pesar de ser regresiva, no es anodina en el demente: por ello, es necesaria una gran prudencia a la hora de la manipulación de los productos anestésicos y en la prescripción de medicamentos.

Los *delirios* de prejuicio (el monedero que no encuentra se considera robado), de persecución, de celopatía, a veces acompañados de alucinaciones, pueden convertirse en el único polo productivo de una vida mental cada vez más despojada y contribuyen a la exclusión del demente de su círculo familiar y social.

Los trastornos del *comportamiento alimentario* con hiperfagia, incluso glotonería, también pueden observarse tanto en la demencia de Alzheimer como en las demencias frontales: sólo excepcionalmente llegan a producir un síndrome de Klüver-Bucy.

Las demencias frontales y, en particular, la enfermedad de Pick, se caracterizan por la presencia o la predominancia de síntomas frontales como euforia, jovialidad o irritabilidad, apatía o sobreexcitación estéril, desinhibición sexual (juegos de palabras con connotación erótica o gestos impúdicos) y conductas perserverativas y de imitación, desde hace tiempo descritas en la enfermedad de Pick (ecolalia, ecopalilalia, que designa una ecolalia varias veces repetida, y ecopaligrafía, que es el mismo comportamiento por escrito), testimoniando la vertiente cognoscitiva del síndrome frontal, junto con una alteración de las capacidades de planificación y de flexibilidad mental. Las formas evolucionadas conducen a un mutismo con amimia y motricidad gestual rudimentaria.

El inventario neuropsiquiátrico de Cummings (Cummings *et al.*, 1994; Robert *et al.*, 1998), basado en el interrogatorio del cuidador principal del paciente, permite una evaluación cualitativa y cuantitativa de los trastornos del comportamiento en las demencias, y su adaptación en diferentes lenguas permite realizar estudios transculturales que tienden a mostrar, después de readaptaciones psicológicas propias a cada personalidad y a cada grupo cultural, que existe al menos en la enfermedad de Alzheimer, un denominador biológico común a las alteraciones comportamentales demenciales (Binetti *et al.*, 1998). El inventario de Cummings, en su versión original, aísla diez grupos de distorsiones

comportamentales: delirios, alucinaciones, agitación, depresión, ansiedad, euforia, apatía e indiferencia, desinhibición, irritabilidad y labilidad, y conductas motoras aberrantes. También pueden estudiarse los comportamientos nocturno y alimentario. Si está presente, cada tipo de trastorno comportamental es ponderado por una evaluación de su frecuencia y de su severidad, lo que permite precisar la gravedad de los trastornos y realizar un seguimiento preciso de su evolución en función de las terapias necesarias.

Anosognosia

La anosognosia y, particularmente, la anosognosia de los déficits mnésicos en la enfermedad de Alzheimer, ha sido objeto de numerosos trabajos y constituye uno de los aspectos de la alteración de la conciencia de sí mismo. Se tiende a considerar que los pacientes tienen inicialmente quejas mnésicas que van desapareciendo a medida que el déficit mnésico y el cognitivo progresan. La realidad es más compleja, y podemos señalar que la anosognosia ha podido aparecer más frecuentemente en relación con la gravedad de la disfunción frontal que con la del déficit cognitivo (Derouesné, 1997).

Gatismo

Constituye el término evolutivo de las demencias con el desmoronamiento del cuidado, por parte del paciente, de los actos de higiene más elementales, incontinencia urinaria y posteriormente fecal, disolución de las manifestaciones más elementales de la vida relacional y, finalmente, de la que es la primera de la existencia humana: la sonrisa.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Demencia y depresión

Numerosos trabajos han sido consagrados tanto a las relaciones entre la demencia y la depresión, como al diagnóstico diferencial entre estas dos afecciones.

Ciertos síntomas son comunes a la depresión y a la demencia. La restricción del campo de intereses, la reducción de la actividad, el enlentecimiento psicomotor que puede confinar al apragmatismo o incluso una agitación psicomotora pertenecen a la semiología comportamental de la demencia y de la depresión. Esta constatación ha generado el término de pseudodemencia depresiva para estigmatizar la urgencia de un diagnóstico diferencial justificado por la reversibilidad de la depresión y la incurabilidad o, al menos, la precariedad terapéutica de la demencia. Además, la depresión ocasiona un trastorno cognoscitivo y, en particular, alteraciones mnésicas que hacen que la existencia de un deterioro psicométrico no excluya la existencia de una depresión. Ciertamente puede considerarse raro que una depresión provoque un trastorno cognoscitivo mayor; además, los trastornos mnésicos afectan a los procesos de recuperación y la depresión no altera la memoria inducida ni existen intrusiones en el recuerdo diferido ni falsos reconocimientos; incluso se ha querido oponer la frecuen-

cia de las respuestas del tipo «no sé» del depresivo a las respuestas inexactas del demente. Pero una distinción también lineal es muy insuficiente, aún más cuando las demencias frontales y subcorticales respetan la codificación en los trastornos de memoria, lo que tampoco resulta imposible en el estado inicial de la enfermedad de Alzheimer.

La depresión acompaña a enfermedades como la de Parkinson o la de Huntington, que además pueden complicarse con una demencia. Dichas constataciones pueden extenderse a la frecuencia de la depresión en la demencia de Alzheimer para buscar una distorsión biológica común a los dos síndromes, pero ¿en qué medida los neurotransmisores deberían estar entonces implicados?

La demencia puede llegar a producir la pérdida total de la autocritica y de las capacidades de juicio, que puede considerarse que protegen al demente de la depresión, pero esta afirmación sólo puede defenderse en los estadios últimos de la demencia; por el contrario, la demencia en estadio leve puede, particularmente por la conciencia de los trastornos mnésicos, engendrar una angustia depresiva.

La depresión no es probablemente una, sino múltiple, tanto en su psicogénesis como en su biogénesis. Aunque sea difícil afirmar que una diferencia de naturaleza y no solamente de intensidad, separa la depresión menor de la depresión mayor, ciertos trabajos sugieren que la frecuencia de la depresión menor es importante en los estadios iniciales de la demencia de Alzheimer, mientras que el riesgo de reaparición de una depresión menor permanece estable a lo largo de la evolución. La depresión puede, en particular en ciertos ancianos, preceder a la eclosión o más bien, a la aparición de una demencia.

En la práctica, toda distorsión emocional de la serie depresiva necesita la instauración de un tratamiento antidepresivo basado en dos preocupaciones: no agravar el déficit cognoscitivo con ciertos medicamentos, y preguntarse cada vez si la posología y la duración del tratamiento han sido correctas, con el fin de poder estimar el tiempo al final del cual el tratamiento puede declararse ineficaz y preguntarse si la ineficacia es suficiente para excluir la depresión.

Demencia y confusión

La confusión mental, con sus características habituales de agudeza y de fluctuación de la vigilancia, sus trastornos masivos de la atención, sus alteraciones del sueño incluso con la inversión del ritmo vigilia-sueño, su perplejidad ansiosa y su onirismo, se opone en principio punto por punto a la demencia, sobre todo si existe una alteración concomitante del estado general, afección somática conocida, fiebre, un contexto de alcoholismo o de medicación, una distorsión metabólica evidente o un antecedente de traumatismo craneal. Pero es necesario desconfiar de las anamnesis imprecisas, las que consiguen rápida y normalmente calificar al demente de «desorientado», aunque esta aproximación semiológica tiene, al menos, el mérito de no circunscribir al médico en la inacción y buscar una causa no demencial, y puede que curable, en la desorganización mental y comportamental. Por otra parte, poco importa que se hable de demencia curable, de confusión subaguda o de pseudodemencia si ello permite el diagnóstico de una encefalopatía hiponatémica en un anciano hipertensivo tratado con diuréticos, con un tumor frontal, con un hematoma subdural crónico o incluso con una depresión estuporosa.

Trastornos de la memoria asociados a la edad, deterioros cognoscitivos leves y demencias

Es común recoger quejas mnésicas que aparecen con la edad en sujetos correctamente insertados en el aspecto social y que se quejan de infidelidades de su memoria que conciernen, en particular, al olvido de los nombres propios, a las dificultades en encontrar objetos o documentos o a retener números de teléfono o listas de compras. Dichas quejas mnésicas que califican la «meta-memoria» pueden ser «cuantificadas» gracias a escalas como la de Squire (v. cap. 14) o la escala de evaluación de las dificultades cognoscitivas de McNair y Kahn.

Esas quejas mnésicas pueden o no corresponder a un trastorno objetivo de los resultados mnésicos. Las quejas mnésicas que los sujetos relacionan con su estrés, con su edad o con los dos aspectos a la vez, son explicados cada vez más desde el temor a tener una enfermedad de Alzheimer y, sobre todo, cuando dichos sujetos van cumpliendo años. Las quejas pueden acompañar a un estado depresivo, una ansiedad o a una apreciación pesimista del estado de salud. El déficit mnésico, cuando existe, no afecta a la memoria inducida por ayudas (v. anteriormente), descartando también una amnesia hipocámpica, lo que ha llevado a oponer «los olvidos benignos del envejecimiento fisiológico» (Kral) a los olvidos «maligos» de la demencia de Alzheimer.

La necesidad de aislar una población envejecida que presenta objetivamente trastornos mnésicos, que es susceptible de ser objeto de estudios evolutivos, ha llevado a Crook *et al.* (instituto nacional americano de salud mental) a elaborar el cuadro de «trastornos de la memoria asociados a la edad» (AAMI, *Age-associated Memory Impairment*). Los criterios diagnósticos propuestos por el instituto americano de la salud mental asocian a una edad inferior a 50 años tests de memoria comparables a los obtenidos en la misma franja de edad y cuyas puntuaciones son inferiores a una desviación típica de los obtenidos en los adultos jóvenes (p. ej., 6 o menos en el subtest de la memoria lógica, y 13 o menos en el test de la memoria asociativa de la escala de memoria de Wechsler). Además, un funcionamiento intelectual satisfactorio debe atestiguar por una puntuación estándar de al menos 9 en el subtest de vocabulario de la WAIS y de 24 o más en el MMS. No obstante, es necesario subrayar que una puntuación en el MMS de 24, o más, no serviría por sí sola para afirmar un funcionamiento cognoscitivo óptimo, ni para excluir una demencia inicial. Deben excluirse toda confusión mental, toda lesión cerebral orgánica, todo trastorno psiquiátrico y, en particular, la depresión (la puntuación en la escala de depresión de Hamilton debe ser inferior a 13), toda afección general significativa (como una insuficiencia cardíaca, renal o una diabetes) y toda utilización de drogas psicotrópicas. Así se definirían los «trastornos de memoria asociados a la edad» clínica y psicométricamente (inicialmente denominadas por Kral «olvidos benignos de la senescencia»): dichas *dificultades mnésicas del envejecimiento* podrían afectar a más de un tercio de los sujetos de 60 años y no constituirían ni el estadio inicial de una demencia, ni un factor de riesgo para la aparición posterior de una demencia. Según los casos, podrían tener una relación con los rasgos de la personalidad o con una visión peyorativa del envejecimiento, tanto en el ámbito personal como social, pero su etiología precisa continúa actualmente en la incertidumbre.

El «*déficit cognoscitivo leve*» (*Mild Cognitive Impairment*, MCI, de Peter- sen) designa un conjunto sindrómico que asocia:

- Quejas mnésicas del anciano, confirmadas por su entorno.
- Trastorno de la memoria objetivado a nivel psicométrico por puntuaciones situadas a más de 1,5 de la desviación típica por debajo de la población de control de la misma edad y del mismo nivel cultural.
- Funcionamiento cognitivo general normal.
- Preservación de las actividades de la vida cotidiana.
- Ausencia de los criterios de demencia.

Estos sujetos tienen una puntuación de 0,5 en la escala clínica de demencia (CDR, tabla 16.2). La situación nosológica de este concepto no es evidente. ¿Es seguro que todos los individuos clasificados como MCI tienen únicamente un trastorno aislado de la memoria sin trastornos discretos en otros aspectos cognitivos como el lenguaje o las funciones prácticas (Ritchie)? ¿Por qué no describir más bien el síndrome de «*mild memory impairment*»? ¿Debe considerarse el MCI como el estado predemencial de la enfermedad de Alzheimer o como un síndrome con etiologías múltiples como en el caso de los síndromes demenciales? ¿Hasta dónde es legítimo profundizar en exámenes complementarios (la literatura ofrece protocolos actualmente no generalizables a la práctica diaria como la medida del volumen del hipocampo en la RM, cuya cabeza estaría atrofiada en los MCI, atrofia que se extiende hacia el cuerpo y la cola en la enfermedad de Alzheimer y a lo largo de su evolución)? Y si existe un déficit de la perfusión bitemporoparietal en tomografía computarizada por emisión de fotón único (SPECT) o en tomografía por emisión de positrones (PET), ¿se trata de una enfermedad de Alzheimer? Y si se considera que los MCI tienen un aumento de la proteína tau y una disminución de la proteína β -amiloide en el líquido cefalorraquídeo, ¿debe entonces concluirse, incluso si esos exámenes no son de práctica corriente, que el MCI sólo es una forma precoz diagnosticada de Alzheimer? En todo caso, se afirma que el porcentaje de conversión de sujetos con MCI a una enfermedad de Alzheimer es muy superior (15% por año, 50% en tres años) al de una población control (aproximadamente un 2%). Sin embargo, junto a los MCI de evolución «regresiva», existen sujetos con MCI «sin regresión» que permanecen estables y que podrían incluso mejorar para algunos autores sin que se trate en todos los casos de estados depresivos.

Actualmente, un control neuropsicológico es sin duda la manera más eficaz de detectar la agravación y la evolución demencial de los sujetos que padecen MCI: aumento del déficit y disminución de la eficacia de los indicios en el test de memoria verbal como el de Grober-Buschke, detección de un síndrome disejecutivo (con el *Trail Making A y B*) o déficit de la fluencia verbal. Deberían controlarse en particular a los sujetos que tengan una puntuación inicial en el MMS inferior a 28, un test del reloj patológico, así como los sujetos que tengan el alelo E-4 de la apolipoproteína E. El seguimiento readaptativo de esos enfermos facilita la detección de la conversión y permite iniciar un tratamiento anti-colinesterásico. Otros protocolos terapéuticos destinados, no al MCI transformado en Alzheimer de severidad leve, sino a los MCI no demenciales, están siendo llevados a cabo: pero, ¿qué mostrarán si el MCI es verdaderamente un trastorno de etiología compuesta?

Tabla 16.2. *Escala clínica de demencia de Hughes (Br J Psychiatry, 1983; 140: 566-572)*

Esta escala puede permitir una evaluación global en cuatro grados (desde la «buena salud» a la «demencia grave»), o determinar una puntuación compuesta de la adición de cada una de las subpuntuaciones (0; 0,5; 1, 2, 3) de los seis ítems explorados.

	<i>Buena salud (0)</i>	<i>Demencia dudosa (0,5)</i>	<i>Demencia leve (1)</i>	<i>Demencia moderada (2)</i>	<i>Demencia grave (3)</i>
Memoria	No déficit mnésico u olvidos inconstantes y discretos	Olvidos moderados, recuerdo incompleto de hechos	Déficit mnésico moderado que predomina sobre los hechos recientes y repercute en las actividades cotidianas	Déficit mnésico severo que preserva sólo los conocimientos didácticos: adquisiciones recientes rápidamente olvidadas	Déficit mnésico severo: persistencia de algunas lagunas de memorización
Orientación	Normal	Normal	Algunas dificultades en las relaciones temporales: sabe el lugar donde se encuentra, pero puede tener una desorientación geográfica	Habitualmente desorientado en el tiempo, frecuentemente en el espacio	Desorientado en el tiempo y en el espacio. Orientado sólo con relación a las personas
Juicio y resolución de problemas	Resuelve bien los problemas cotidianos, juicio preservado en relación con los resultados anteriores	Alteraciones discretas y dudosas en la resolución de los problemas, de las semejanzas y de las diferencias	Dificultades moderadas para el tratamiento de problemas complejos: juicio social habitualmente preservado	Alteraciones importantes del tratamiento de los problemas, de las semejanzas y de las diferencias, juicio social habitualmente alterado	Incapaz de formular juicios y de resolver problemas

Vida social	Autónomo en el trabajo, compras, negocios, gestión financiera, la vida social	Alteraciones discretas o dudosas de esas actividades	Incapacidad de funcionamiento independiente en sus actividades, aunque un compromiso parcial parece posible; puede parecer normal en un examen puntual	No puede tener un funcionamiento independiente en el exterior de su domicilio, pero puede ser acompañado para realizar actividades en el exterior de su domicilio	No puede tener un funcionamiento independiente en el exterior de su domicilio y está demasiado enfermo para ser llevado a realizar actividades fuera de su domicilio
Casa y pasatiempos	Vida en casa, pasatiempos e intereses intelectuales bien mantenidos	Vida en casa, pasatiempos e intereses intelectuales ligeramente disminuidos	Alteraciones discretas pero reales del comportamiento en casa, los trabajos cotidianos complicados son abandonados	Las tareas cotidianas preservadas son las más simples: los centros de interés se reducen y se mantienen mediocrementemente	Ninguna actividad significativa en casa
Cuidados personales	Normales	Normales	A veces necesidad de ser estimulado	Asistencia necesaria para el vestido, el aseo, la gestión de los bienes personales	Requiere mucha asistencia para los cuidados personales, a veces incontinente

Modo de puntuar (Morris JC, *Neurology*, 1993; 43: 2412-2414). La puntuación global (0, 1, 2 o 3) se deriva de la obtenida en cada una de las categorías. Cada categoría debe evaluarse de la forma más independiente posible, teniendo en cuenta sólo el déficit cognitivo y no otros factores como un hándicap físico o una depresión. La Memoria se considera la categoría central; las demás son secundarias. La puntuación global es la de la memoria (M) si al menos tres categorías secundarias obtienen la misma puntuación que M. Si tres o más de las categorías secundarias obtienen una puntuación superior o inferior a M, la puntuación global es la de la mayoría de las categorías secundarias. Sin embargo, cuando tres categorías secundarias son superiores y dos son inferiores a M, la puntuación global = M. Si M = 0,5, la puntuación global = 1 si al menos otras tres categorías obtienen un 1 o más. Si M = 0,5, la puntuación global no puede ser 0, sino 0,5 o 1. Si M = 0, la puntuación global = 0 excepto si dos o más de las categorías secundarias obtienen 0,5 o más; en tal caso la puntuación global es 0,5. Si M = 1 o más, la puntuación global no puede ser 0. En tal caso, la puntuación global = 0,5 aunque la mayoría de las categorías obtengan 0. Cuando las puntuaciones de las categorías secundarias son todas superiores o inferiores a M, la puntuación global será la más cercana a M (p. ej., M y una categoría secundaria = 3; dos categorías secundarias = 2 y dos categorías secundarias = 1; puntuación global = 2). También es posible proporcionar una puntuación compuesta sumando la puntuación de cada categoría (es decir, de 0 a 18).

Junto al MCI han surgido otras entidades. La CIE-10 aísla un «trastorno cognitivo leve» definido de manera vaga como «una alteración del funcionamiento cognitivo, que se puede manifestar por una alteración de la memoria, de las dificultades de concentración, que se acompañan habitualmente de ciertas anomalías en los tests» y de una severidad insuficientes para justificar un diagnóstico de demencia. Un trastorno de estas características puede complicar las afecciones somáticas muy diversas, cerebrales y generales y el trastorno desaparece cuando la afección física se disipa.

Por otro lado, el MDI (*Multiple Domain Slightly Impairment*) designa a los sujetos con déficits cognitivos que no se limitan a la memoria, ya se trate de una enfermedad de Alzheimer o de demencias vasculares debutantes, dependiendo la caracterización de esos sujetos como dementes de la duración de los trastornos y de la repercusión sobre la vida cotidiana. En cuanto al SDI (*Single Non Memory Dysfunction Impairment*), designa déficits cognitivos limitados a una función distinta a la de la memoria (como un síndrome disejecutivo, un trastorno del lenguaje, alteraciones apráxicas o visoespaciales) que llevaría en ciertos casos a una atrofia lobar, una demencia frontotemporal, una parkinsoniana, una enfermedad, a cuerpos de Lewy e incluso a un inicio de enfermedad de Alzheimer.

Envejecimiento, conductas regresivas y desmotivación

El envejecimiento cerebral, asociado al envejecimiento general del cuerpo, a las consecuencias sociales del envejecimiento y a un declive del narcisismo, puede ocasionar manifestaciones neuróticas diversas y, en particular, conductas regresivas como abulia, adinamia, apatía, desmotivación y puerilismo que pueden evolucionar hacia un estado depresivo. Necesitan un tratamiento psicoterapéutico.

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS Y DIAGNÓSTICO DE LOS SÍNDROMES DEMENCIALES

Tests psicométricos

La necesidad de estimar junto a la cabecera del enfermo y en el gabinete de la consulta la existencia de un trastorno cognoscitivo, ha ocasionado la puesta a punto de instrumentos de evaluación rápida de las funciones intelectuales, siendo la más conocida la del *Mini Mental State* (MMS) de Folstein. Desde el punto de vista estadístico, este test se elaboró con el fin de que la gran mayoría de la población normal se agrupe en las puntuaciones más elevadas, lo que produce una curva en «J». Dicho procedimiento conduce a una difícil elección entre la sensibilidad y la especificidad. El MMS permite, por lo tanto, detectar un déficit cognoscitivo sabiendo que el test puede ser erróneo en sujetos con alto nivel cultural, y debe ser interpretado con prudencia en sujetos con un nivel de educación bajo. El MMS no permite prescindir, por lo tanto, ni de la búsqueda de los criterios diagnósticos de demencia ni de investigaciones neuropsicológicas más elaboradas, inspiradas en la descripción semiológica del síndrome de de-

mencial. Teniendo en cuenta esas precauciones, se considera habitualmente que una puntuación inferior a 24 indica un síndrome demencial, disminuyendo dicha puntuación de corte de 1 punto por un nivel de educación secundaria y de un punto suplementario por un nivel de educación primaria. El estudio de grupos normales en función de la edad muestra una distribución de puntuaciones entre 30 (valor máximo para todas las edades), mientras que el límite inferior decrece con la edad: 28 en el período entre 40-49 años, 26 entre 50-59, 25 entre 60-79, y 24 entre 80-89 años (Fleming *et al.*, 1995). La puntuación de las demencias leves se encuentra entre 19 y 24 puntos, el de las moderadas entre 10 y 18 y el de las demencias graves es inferior a 10. En la enfermedad de Alzheimer, la disminución anual media de la puntuación es de 3 o 4 puntos por año, con extremos que van de 1 punto para las formas de evolución lenta hasta alrededor de 7 puntos para las formas de más rápida evolución (Derouesné *et al.*, 1999). El subtest del MMS más sensible a los procesos demenciales es el del recuerdo de las tres palabras; el segundo, dependiendo de los trabajos, es el de la orientación temporal o el del dibujo de los dos pentágonos.

La evaluación neuropsicológica de las demencias debe concebirse como una ayuda al diagnóstico, un método de aproximación de la gravedad y uno de los medios de seguimiento de la evolución. Toda demencia ocasiona un deterioro de la eficiencia psicométrica, es decir, una disminución de los resultados de las capacidades del sujeto en comparación a las que tenía antes del inicio de los trastornos, una vez eliminado lo que es propio de la disminución fisiológica de las capacidades en relación con el envejecimiento. La dificultad se encuentra en que los resultados intelectuales anteriores a la enfermedad sólo pueden ser calculados comparando las puntuaciones del sujeto de los tests «resistentes» y las de los tests «sensibles» al envejecimiento fisiológico y a las lesiones orgánicas del cerebro. Los primeros exploran más bien el componente denominado «cristalizado» (reflejando la experiencia y los conocimientos didácticos, como los subtests de vocabulario e información de la WAIS o incluso el test de automatismos verbales de Beauregard), los segundos exploran el componente denominado «fluido» (explorando la adaptación a las situaciones nuevas, como los tests de clave de números o de cubos de la WAIS). Los primeros están muy relacionados con el nivel cultural, mientras que los segundos son más independientes del nivel cultural. El concepto de deterioro está inferido de esta manera sobre una base probabilística. No obstante, la existencia de un deterioro no indica su causa, que puede deberse a una lesión orgánica cerebral, pero también a un estado depresivo o a un síndrome psicótico. La búsqueda de un deterioro puede completarse por la puesta en evidencia, en ciertos tests, de errores típicamente observados con lesiones orgánicas del cerebro, lo que puede objetivarse, por ejemplo, por el test de retención visual de Benton o por la figura compleja de Rey.

La evaluación de las diversas facetas de las funciones cognitivas también puede evaluarse por un procedimiento más estrechamente relacionado con la semiología neuropsicológica de las demencias: tests de memoria como las palabras de Rey, el test de Grober-Buscke o el test de aprendizaje verbal de California (v. cap. 14); el examen del lenguaje a través de los tests de fluencia y de denominación; examen de gnosias visuales, examen de las capacidades visoespaciales (dibujos y figura de Rey) y visoespaciales; examen de las capacidades de abstracción (p. ej., a través del subtest de semejanzas de la WAIS) y de las funciones denominadas ejecutivas.

Exámenes electrofisiológicos

El lugar del *electroencefalograma* ha retrocedido desde la aparición de la exploración por neuroimagen, pero sería lamentable ignorar la ayuda que puede proporcionar dicho examen: un foco delta frontal unilateral elimina una demencia frontal y orienta hacia una lesión focal, especialmente tumoral; la enfermedad de Creutzfeldt-Jacob induce una actividad paroxística periódica, primero intermitente y posteriormente permanente, y el EEG puede proporcionar indicaciones preciosas en favor de una encefalopatía metabólica o de un estado de mal no convulsivo.

Los potenciales evocados (p. ej., auditivos) de larga latencia están formados por componentes exógenos que aparecen sea cual sea el valor informativo de la señal; se trata de las ondas N100 y P200. La introducción en el protocolo de recogida de una tarea que necesita atención y tratamiento de la información, como contar sonidos agudos repartidos aleatoriamente en el seno de sonidos graves puede hacer aparecer *potenciales evocados cognoscitivos*, siendo los más estudiados las ondas N200 y P300. Las demencias corticales ocasionan un aumento de la latencia de las ondas N200 y P300; sin embargo, las demencias subcorticales provocan además un aumento de las ondas N100 y P200.

Exploración por neuroimagen

La exploración por neuroimagen estructural (*tomodensitometría, resonancia magnética*) puede mostrar una atrofia corticosubcortical o ser normal en la demencia de Alzheimer. Sobre todo puede proporcionar argumentos a favor de ciertas causas de síndromes demenciales: secuelas de infartos, leucoaraiosis, tumor, hematoma subdural e hidrocefalia normopresiva. En la enfermedad de Alzheimer, la neuroimagen puede ser normal o mostrar una atrofia corticosubcortical que interesa selectivamente a las regiones temporales internas. En las demencias frontales, la neuroimagen puede no ser contributiva o mostrar una atrofia frontal con o sin dilatación de los cuernos frontales y desaparición de los núcleos caudados (Pasquier y Lebert, 1995).

La *exploración por neuroimagen neuronal isotópica* (al HMPAO o al neurolito) muestra hipoperfusiones más bien posteriores en la enfermedad de Alzheimer e hipoperfusiones más bien frontales en la enfermedad de Parkinson y, sobre todo, en la parálisis supranuclear progresiva. Las investigaciones actuales indican que la visualización de los depósitos de amiloide es posible con la PET y la SPECT.

Exámenes biológicos

Pueden indicar, rápidamente, la pista etiológica de un síndrome demencial o confusional; se trata en particular del ionograma, de la creatinina, de la glucemia, de la calcemia o del nivel de hormonas tiroideas; las serologías de la sífilis y del VIH deben solicitarse a la menor duda. La NFS (numeración-fórmula sanguínea) y la VS (velocidad de sedimentación) podrían sugerir una enfermedad general.

Están en marcha trabajos que exploran posibles marcadores de las demencias degenerativa y, sobre todo, de la enfermedad de Alzheimer (v. más adelante).

Una distinción sindrómica: demencias subcorticales y corticales

Dichas enfermedades del sistema extrapiramidal y, por lo tanto, de los procesos lesionales de los núcleos grises centrales han permitido inicialmente construir el concepto de demencia subcortical, y posteriormente extenderlo a ciertas demencias vasculares y, en particular, a estados lacunares y patologías de la sustancia blanca, sobre todo a la leucoarañosis y a la esclerosis múltiple. Dichas demencias tienen por características esenciales respetar el córtex cerebral, alteraciones cognoscitivas que son imputadas a una desaferentación del córtex frontal, privado de sus conexiones subcorticales ya sea en sus trayectos (la sustancia blanca), ya sea a nivel de sus centros de llegada (en los núcleos grises centrales). Por lo tanto, esas demencias están caracterizadas por un enlentecimiento de la ideación (que consagran así la realidad cognoscitiva de la bradifrenia parkinsoniana), por una dificultad para evocar los recuerdos sin alteración significativa del aprendizaje (que explica la preservación de la memoria inducida), por apatía, y frecuentemente por depresión, ausencia de afasia y de agnosia (pero pueden existir alteraciones visoespaciales, al menos en la enfermedad de Parkinson) y la presencia de trastornos de las funciones denominadas ejecutivas (capacidades de planificación y de resolución de problemas), que indican un déficit de tipo «frontal». Caracterizan, por lo tanto, a las demencias frontosubcorticales y algunas de ellas alterarían la memoria procedimental (v. cap. 14). Teniendo en cuenta los centros lesionados implicados, estas demencias están frecuentemente acompañadas de alteraciones motoras. Se oponen a las demencias corticales y, en particular, a la demencia de Alzheimer, cuyos trastornos de la memoria traducen un déficit del aprendizaje y comportan síntomas de lesión cortical: afasia, agnosia y acalculia.

ETIOLOGÍA

Por lo tanto, es habitual incluir en la lista etiológica de las demencias un número impresionante de afecciones cuyas manifestaciones podrían designarse, según el caso, bajo el nombre de síndrome demencial o pseudodemencial, o de síndrome psicoorgánico o, incluso, de confusión subaguda o crónica, o bien síndrome confusodemencial.

Encefalopatías medicamentosas

Una anamnesis medicamentosa debe practicarse en presencia de todo síndrome confusional o demencial. Es difícil proporcionar una lista exhaustiva de todos los medicamentos que pueden provocarla: anticolinérgicos, en particular en los parkinsonianos, antidepresivos tricíclicos en razón no sólo de su efecto anticolinérgico, sino también de la hiponatremia inducida por secreción inapropiada de ADH, antiepilépticos, neurolépticos y diuréticos que pueden ocasionar hiponatremia e hipoglicemiantes.

Procesos expansivos de presentaciónseudodemencial

Los tumores frontales pueden imponerse en una debilitación demencial, puesto que el comportamiento puede centrarse en indiferencia, como apatía, trastornos mnésicos y una desorganización de los comportamientos de los esfínteres. Los tumores temporales derechos también pueden ocasionar una confusión de evolución subaguda. Falta el hematoma subdural crónico que representa una trampa diagnóstica frecuente en el anciano, cuando el traumatismo craneal ha sido benigno, e incluso olvidado: debe evocarse esta hipótesis cuando la confusión es fluctuante, y cuando existen síntomas de localización, incluso si son discretos. La tomodensitometría permite, en general, el diagnóstico, desconfiando de las formas isodensas y de las formas cuya bilateralidad impide el desplazamiento de las estructuras mediales.

Encefalopatías carenciales

Suelen deberse al alcoholismo, pero también pueden derivarse los estados de desnutrición en relación con vómitos, anorexias graves y síndromes de malabsorción intestinal.

Encefalopatías de Gayet-Wernicke

La más frecuente es la encefalopatía de Gayet-Wernicke, cuyos síntomas pueden, a veces, instalarse de manera subaguda o crónica. Además del contexto, trastornos oculomotores, nistagmo o síndrome cerebeloso deben orientar el diagnóstico, sobre todo, si existe en el seno de la confusión un núcleo korsakoviano con olvido progresivo, confabulación y falsos reconocimientos. La hiperpiruvicemia y la disminución de la actividad transacetolásica de la sangre esclarecen el diagnóstico, pero no deberán esperarse para poner en marcha el tratamiento de tiamina, cuya sola instauración precoz (100 a 500 mg al día por vía intramuscular) puede evitar la constitución de secuelas definitivas y, en particular, de trastornos mnésicos.

Síndrome de Korsakoff

El síndrome de Korsakoff puede acompañar a la encefalopatía de Gayet-Wernicke o instalarse aislada y progresivamente: la terapia es idéntica.

Enfermedad de Marchiafava-Bignami

La enfermedad de Marchiafava-Bignami (necrosis del cuerpo calloso) sólo afecta prácticamente a los alcohólicos: puede tener una presentación de demencia progresiva acompañada de hipertonia opositora, de astasia-abasia, de disartria, e incluso de síntomas de desconexión callosa.

Demencias alcohólicas

Las demencias alcohólicas amenazan a los alcohólicos empedernidos y prolongados; por lo tanto, aparecen esencialmente en los alcohólicos ancianos, y de manera más precoz en la mujer que en el hombre. Afectan a menos del 5% de los alcohólicos si solamente se consideran las demencias caracterizadas, pero

un número importante de alcohólicos presenta un deterioro cognoscitivo demostrado por los tests psicométricos. La TC puede objetivar una atrofia subcortical. Es necesario añadir a ello los factores psicológicos y sociales que contribuyen a la decadencia del alcohólico en la que la toma de conciencia es, con la suspensión de la intoxicación, el único medio de esperar una regresión al menos parcial de los trastornos.

Encefalopatías carenciales por insuficiencias vitamínicas no relacionadas con el alcoholismo

Las encefalopatías carenciales por insuficiencias vitamínicas no relacionadas con el alcoholismo son debidas esencialmente a déficits alimentarios en vitamina B₁₂ y en ácido fólico, a veces favorecidas por un síndrome de malabsorción o una gastrectomía. También existen en el anciano gastritis atróficas ocultas con aclorhidria y ausencia de factor intrínseco que explica la relativa frecuencia de las carencias en vitamina B₁₂. En presencia de una demencia senil, es preferible controlar esas dosis vitamínicas.

Encefalopatías metabólicas y endocrinas

El contexto de la encefalopatía hepática es demasiado particular para crear dificultades diagnósticas. Lo mismo sucede con la encefalopatía, con la insuficiencia renal y con la encefalopatía de los dializados. Por el contrario, las encefalopatías hipoglucémicas pueden presentarse bajo una forma crónica y manifestarse por síntomas de tipo neurótico de los trastornos del carácter, un deterioro intelectual, una rigidez e incluso de movimientos coreoatetósicos.

Una confusión mental y el entumecimiento de la ideación pueden complicar la insuficiencia respiratoria.

La hipocalcemia puede provocar desórdenes encefálicos polimorfos: crisis convulsivas, rigidez, movimientos anormales; estado depresivo, confusión mental subaguda o crónica, incluso alucinaciones. Las causas más frecuentes son las hipoparatiroides posquirúrgicas e idiopáticas y las malabsorciones intestinales. La TC puede mostrar calcificaciones de los núcleos grises centrales. Las hipercalcemias, además de sus síntomas digestivos y generales (sed, anorexia, vómitos, poliuria o polidipsia), ocasionan cefaleas, confusión y más raramente crisis convulsivas. Un déficit motor proximal puede asociarse a ello. Las causas principales son las hiperparatiroides, los cánceres osteolíticos y el mieloma, las hipercalcemias paraneoplásicas, la sarcoidosis y los medicamentos hipercalcémicos. Las hipercalcemias constituyen una urgencia terapéutica.

El hipotiroidismo, además de ataxia cerebelosa, suele ocasionar trastornos de la memoria y apatía. La insuficiencia hipofisaria puede también provocar una encefalopatía de semiología muy semejante.

Síndromes demenciales y cánceres

La encefalitis límbica es un síndrome paraneoplásico, cuyas manifestaciones están centradas en trastornos mnésicos, a los cuales pueden asociarse un estado depresivo y crisis de epilepsia. La leucoencefalopatía multifocal progresiva es una infección por el papovavirus (virus JC) que acompaña cánceres y estados

de inmunodepresión. Los focos de desmielinización son puestos en evidencia por la TC. Ningún tratamiento puede oponerse a esta enfermedad.

La radioterapia de la neuropatía puede complicarse con una leucoencefalopatía insidiosa, provocando un cuadro de demencia subcortical con un cuadro pseudodepresivo y apático.

Síndromes demenciales y colagenosis

Provocan un síndrome psicoorgánico con depresión. El contexto u otras manifestaciones neurológicas (síndrome coreico, síndromes focales en relación con un infarto, una hemorragia o una tromboflebitis cerebral) facilitan el diagnóstico. La exploración por neuroimagen, la punción lumbar (pleocitosis linfocitaria) ponen de manifiesto el sustrato vascular e inflamatorio de los trastornos.

Demencias postraumáticas

Las demencias postraumáticas se asocian fácilmente a la causa que las provoca. La demencia pugilística aparece en boxeadores que han participado en múltiples combates y con ella se va instalando progresivamente una disartria, temblor, ataxia cerebelosa con signos extrapiramidales de tipo parkinsoniano y, a veces, signos piramidales o incluso crisis epilépticas. Estos desórdenes motrices se acompañan, en un principio, de trastornos de la atención, seguidos de trastornos de la memoria con una disminución de la rapidez ideomotora y trastornos disfuncionales que evolucionan de forma tardía, entre diez y veinte años, hacia una demencia (Méndez, 1995). Raramente la manifestación es la de una demencia sin signos motores (Naccache *et al.*, 1999). El electroencefalograma muestra una disminución del ritmo de fondo y una sobrecarga lenta difusa. La TC muestra una atrofia corticosubcortical y, a menudo, un quiste del *septum pellucidum*. Las lesiones histológicas se distinguen por la abundancia de la degeneración neurofibrilar en las neuronas de la corteza y la escasez de placas seniles.

Demencias infecciosas

Parálisis general

La parálisis general o meningoencefalitis sífilítica se da muy raramente: la demencia suele acompañarse de ideas delirantes y, sobre todo, de un delirio de grandeza, disartria, temblor o movimientos bruscos de la lengua (movimiento de trombón). El líquido cefalorraquídeo es inflamatorio. Antes de la penicilina, la evolución era inexorable.

Demencia vinculada a la infección por el virus de inmunodeficiencia humana (VIH)

Su sustrato histológico está representado esencialmente por la encefalitis subaguda (con células gigantes multinucleadas) y por la leucoencefalopatía del VIH. Los trastornos podrían revelar una neurotoxicidad directa del virus sobre la neuropatía o una producción por microglía infectada de agentes inflamatorios como el *tumor necrosis factor* que genera un estrés oxidativo neuronal. Es

una demencia subcortical con trastornos de la memoria, apatía, lentitud psicomotora, o incluso manifestaciones depresivas. Los trastornos de la memoria verbal y no verbal ayudan a la recuperación de los recuerdos y van acompañados de trastornos de la atención y de un síndrome disejecutivo (tabla 16.3). Se observa también una confusión mental o un síndrome psicótico con alucinaciones y una agitación maniaca. La demencia (también llamada combinado demencial del sida) se acompaña generalmente a una disartria, trastornos de la coordinación, un *grasping*, mioclonías y síntomas de mielopatía. La demencia puede revelar el sida. El líquido cefalorraquídeo puede mostrar un aumento de la proteinorraquia ($< 1 \text{ g/l}$), una ligera pleiocitosis (hasta una cincuentena de elementos) y antígenos virales. El diagnóstico por neuroimágenes por medio de una resonancia magnética permite visualizar una atrofia corticosubcortical y placas de desmielinización (Maruf *et al.*, 1994; Gray, 1998). La esperanza media de vida es de unos meses. Las terapias antirretrovirales podrían retrasar, estabilizar o mejorar los trastornos de demencia (Zheng, 1997). Algunas variantes permanecen estables o se deterioran lentamente, lo cual podría deberse al estado inmunitario o de los tratamientos antirretrovirales.

Tabla 16.3. Argumentos (además de la seropositividad) asociados al diagnóstico del cuadro demencial vinculado al sida (de McArthur y Harrison. *Current Neurology*. 1994; 14:275-320)

- Deterioro progresivo cognoscitivo y del comportamiento con apatía, déficit mnésico, lentitud de ideas.
- Examen neurológico: signos de perjuicio difuso del sistema nervioso que incluye una disminución motriz de los miembros o movimientos oculares, un exceso de reflejos, una hipertonia, un reflejo de prensión forzada o de succión.
- Evaluación neuropsicológica: empeoramiento progresivo en tests espaciados en el tiempo y que interesan al menos a dos ámbitos cognoscitivos como son las funciones frontales, la velocidad motriz y la memoria no verbal.
- Anomalías en el líquido cefalorraquídeo y el diagnóstico por imágenes.
- Ausencia de trastornos psiquiátricos importantes, intoxicación, alteraciones metabólicas y de cualquier señal testigo de una patología oportunista del sistema nervioso.

Se puede observar en el transcurso de la infección por VIH y, en particular, en los estados más precoces de la infección, o trastornos cognoscitivos leves. Se pueden detectar (Villa *et al.*, 1996) a través de los tests que exploran la velocidad ideomotora (como el *Trail Making*) y por los tests de memoria que exploran la memoria de trabajo (en particular la memoria de cifras en orden inverso), además del aprendizaje y la recuperación de las informaciones (como en el test de las palabras de Rey que objetivan el déficit de la evocación). No es seguro que esos trastornos cognoscitivos leves puedan ser una predicción de una evolución hacia la demencia.

Además, el sida puede llevar a una leucoencefalopatía multifocal progresiva (v. anteriormente, *Síndromes demenciales y cánceres*).

Encefalopatías espongiformes transmisibles

Se representan en el hombre por el Kuru, el insomnio familiar fatal, el síndrome de Gerstmann-Strausser-Scheinker y, sobre todo, por la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob. Éstas se observan también en los animales y son culpables, entre otras cosas, del temblor del cordero o carnero, la encefalopatía del visón y la encefalopatía espongiforme bovina, conocida por el público como enfermedad de las vacas locas: se sabe que esta dolencia ha diezariado al bovino inglés y que los argumentos que tienden a temer su transmisibilidad al ser humano han constituido y siguen haciéndolo un tema de salud pública. Están ligadas a agentes transmisibles no convencionales nombrados durante mucho tiempo como virus lentos y caracterizados por su resistencia a los procesos que inactivan a los virus, por una larga incubación y por la ausencia de una reacción inmunitaria del organismo. Parece que el agente infeccioso es una proteína (PrP o proteína prión) de la cual existen dos formas, una forma normal (la PrP_c o celular) y la forma patógena que sólo se diferencia de la primera en su configuración espacial: su multiplicación, su resistencia a las proteasas y, por lo tanto, su acumulación serían responsables de la encefalopatía. En el plano neuropatológico, las lesiones van acompañadas de espongiosis, gliosis astrocitaria, rarefacción neuronal y, en algunas ocasiones, de depósitos amiloides extracelulares reconocidos por los anticuerpos antiproteína prión. La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob se reparte de forma ubicua, una incidencia de uno a dos casos por cada millón de habitantes. Aparece generalmente entre los 50 y 60 años. El 15% son variantes familiares, lo que pone de manifiesto la transmisión de una susceptibilidad genética a la contaminación. El modo de contaminación todavía es incierto pero, excepcionalmente, se ha encontrado: injerto de la córnea de un paciente fallecido debido a la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob e intervención quirúrgica con material contaminado. El prión se inactiva por medio de lejía durante 1 h a una concentración de como mínimo el 2% de cloro libre o por pasaje al autoclave (con una temperatura mínima de 134 °C durante al menos 30 min). A la espera de un modo de identificación de portadores de la enfermedad, es prudente prohibir toda donación de sangre proveniente de pacientes sospechosos de deterioro y recomendar la práctica de un examen psicométrico a todos los donantes, después de los 50 años. En el plano clínico, los signos de demencia con una rápida agravación progresiva están asociados a mioclonías, hipertonía oposicional y a signos piramidales o cerebelosos. El electroencefalograma, cuando se trata de un caso típico, muestra una actividad paroxística periódica, en un primer momento intermitente y después permanente. La muerte se produce generalmente antes de un año. Existen variantes «amauróticas», las cuales comienzan por una ceguera cortical, formas cerebelosas (sobre todo la variante de pacientes jóvenes relacionados con la administración de la hormona de crecimiento cuando era origen extractivo) y de formas con amiotrofia por lesión del cuerno anterior de la médula. Todavía no se ha encontrado ningún tratamiento para esta enfermedad. La forma llamada nueva variante de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob se da en pacientes jóvenes (entre los 16 y 40 años) y se manifiesta generalmente de un modo psiquiátrico con trastornos del comportamiento asociado a una ataxia. No modifica el electroencefalograma y podría expresar la transmisión al ser humano de la encefalopatía espongiforme bovina.

Enfermedad de Whipple

La enfermedad de Whipple puede complicarse con una demencia o incluso revelarse por una demencia que puede acompañarse de una uveítis, parálisis oculomotora de función y de mioclonías que pueden ser localizadas en los ojos y en los músculos de masticación. El diagnóstico por neuroimágenes mediante una resonancia magnética puede mostrar hiperseñales hipotalámicas y temporales. La biopsia yeyunal permite, en general, el diagnóstico. La evolución de la dolencia puede ser controlada y contenida por la antibioticoterapia.

Enfermedad de Lyme, brucelosis

También pueden complicarse con una demencia.

Hidrocefalias normotensivas

Han permitido crear el concepto de demencia quirúrgica curable. Su semiología, de instauración progresiva, asocia (tríada de Hakim y Adams) trastornos de la marcha (ataxia con retropulsión, apraxia de la marcha) con el signo de Babinski bilateral, con una incontinencia de esfínteres y en particular urinaria y un deterioro cognoscitivo con apatía, enlentecimiento ideatorio, trastornos de la memoria, euforia y tendencia a la depresión. Esas hidrocefalias están relacionadas con un trastorno de la circulación y de la reabsorción del líquido cefalorraquídeo en los espacios subaracnoideos fibrosos, ausencia de hipertensión intracraneal que se explica por la constitución de alteraciones endependimarias que permiten la creación de nuevas vías de reabsorción (transependimaria y transcerebral) del líquido cefalorraquídeo. Dichas hidrocefalias pueden complicar una hemorragia meníngea, un traumatismo craneal o una meningitis pero, en el 50% de los casos, no se encuentra ningún antecedente ni causa precisa. La TC muestra la dilatación ventricular, que contrasta con los surcos corticales normales y se asocia a una hipodensidad ventricular que traduce la reabsorción del líquido cefalorraquídeo. La sustracción del líquido cefalorraquídeo permite una regresión más o menos duradera de los trastornos y puede, en todo caso, constituir un test diagnóstico, que precede a la puesta en marcha de una derivación ventriculocardiaca o ventriculoperitoneal.

Demencias vasculares

Demencias por hipoflujo crónico

Las demencias por hipoflujo crónico, como las que pueden complicar las estenosis carotídeas bilaterales muy importantes, son raras y deben mejorar después de la restauración quirúrgica del flujo carotídeo.

Descensos bruscos del gasto cardíaco

Los descensos bruscos del gasto cardíaco pueden ocasionar una sucesión de infartos situados en los confines de los territorios arteriales y repartidos de manera arciforme en la parte superior de la cara externa de los hemisferios cerebrales: los síntomas se asocian, en proporciones variables, a un déficit braquial,

trastornos del lenguaje, de la memoria y visoespaciales, así como a un síndrome frontal, pudiendo todo ello constituir un estado demencial.

Ciertos infartos únicos, situados en *regiones estratégicas*, pueden de repente complicarse con un estado demencia como los infartos bitalámicos que, además de los trastornos mnésicos masivos, ocasionan un apragmatismo; una apatía, una indiferencia, y los infartos de la cabeza del núcleo caudado provocan también una desaferentación frontal.

Demencias por infartos múltiples

Las demencias por infartos múltiples se instalan a la sombra de accidentes isquémicos repetitivos: se agravan, por lo tanto, por pasos sucesivos y se acompañan, en el examen clínico, de signos neurológicos de localización. Su diagnóstico se apoya en el cálculo de una puntuación isquémica (tabla 16.4). Es difícil aceptar el diagnóstico sin constatar la presencia en la TC de al menos un infarto. Las demencias pueden ser de tipo cortical o subcortical en función de la topografía de los infartos.

Estado lacunar de Pierre Marie

El estado lacunar de Pierre Marie es la consecuencia de lagunas múltiples del tálamo, de la sustancia blanca subcortical, de la cápsula interna y de la protuberancia. Así, después de ictus repetitivos se instala un déficit cognoscitivo con una evolución a pequeños pasos, signo de Babinski bilateral y un síndrome pseudobulbar que asocia trastornos de la deglución y disartria. La lesión piramidal da cuenta también de la vivacidad del reflejo maseteriano, y de la paresia facial bilateral, que refleja en la cara un aspecto inexpressivo, alelado, pero con frecuencia dramáticamente movilizadora por accesos de risa y de llanto espasmodicos.

Leucoencefalopatía vascular (leucoaraiosis)

La leucoencefalopatía vascular (leucoaraiosis) testimonia una desmielinización de la sustancia blanca periventricular y subcortical por una isquemia crónica. La TC ha demostrado su frecuencia objetivando hipodensidades más o menos extendidas en regiones periventriculares que linda con los cuernos frontales y occipitales y los centros ovoides. Afecta sobre todo a los ancianos y a los hipertensos.

Encefalopatía subcortical de Binswanger

Se caracteriza por la aparición de accidentes lacunares repetitivos complicados con demencia en hipertensos. La TC muestra la asociación de una leucoencefalopatía e hipodensidades lacunares.

CADASIL

La CADASIL (arteriopatía cerebral autosómica dominante con infartos subcorticales y leucoencefalopatía) es una arteriopatía genética (debida a mutaciones del gen Notch3), cuyas lesiones de las células musculares lisas vasculares llegan a constituir múltiples pequeños infartos subcorticales (sustancia blanca

Tabla 16.4. Puntuaciones isquémicas

Signos clínicos	Puntuación de Hachinski	Puntuación de Hachinski modificada por Rosen	Puntuación de Hachinski modificada por Loeb
Comienzo repentino	2	2	2
Deterioro escalonado	1	1	
Curso fluctuante	2		
Confusión nocturna	1		
Perseveración relativa de la personalidad	1		
Depresión	1	1	
Quejas somáticas	1		
Labilidad emocional	1	1	
Antecedentes o existencia de una hipertensión arterial	1	1	
Antecedentes de ictus	2	2	1
Otros signos de arteroesclerosis	1		
Síntomas neurológicos focales ¹	2	2	2
Signos neurológicos focales ¹	2	2	2 Hipodensidad TDM aislada 2 Hipodensidad TDM múltiples 3
PUNTUACIÓN MÁXIMA	18	12	10
Demencia arteriopática	≥ 7	≥ 6 ²	≥ 5
Demencia degenerativa primaria	≤ 4	≤ 3 ²	≤ 2

1. Síntoma designa una manifestación subjetiva (ejemplo: parestesias), signo designa una constatación clínica.

2. Criterios de puntuación propuestos por Blass, a partir de la puntuación de Hachinski modificada.

y núcleos grises centrales) y una leucoencefalopatía difusa. Los pacientes tienen frecuentemente crisis de migrañas con aura y desarrollan accidentes isquémicos cerebrales que serán el inicio de un deterioro cognitivo progresivo, en un principio caracterizado por un síndrome disejecutivo con déficit de la flexibilidad mental y que se complicará con un síndrome pseudobulbar y, en diez o quince años, en una demencia (evidente alrededor de los 60 años y que, como las observadas en estados lacunares y en leucoencefalopatía, es de tipo subcortical). Los trastornos depresivos mayores son frecuentes (20% de los casos) con un riesgo elevado de suicidio. Pueden incluso ser el primer síntoma y también pueden existir cuadros semejantes a una psicosis maniaco-depresiva.

Síndrome de los anticuerpos antifosfolípidos

El síndrome de los anticuerpos antifosfolípidos merece una atención particular: se ha observado sobre todo en sujetos jóvenes. Puede ocasionar una demencia por infartos múltiples (v. anteriormente), pero excepcionalmente se complica con una demencia progresiva que podría estar en relación ya sea con microinfartos por obstrucciones fibrinoplaquetarias o vascularitis, o con un mecanismo inmunitario.

Hemorragias cerebrales y angiopatía amiloide

Las hemorragias cerebrales también pueden participar en la eclosión de un síndrome demencial: el hipertenso arterial está amenazado de hemorragia cerebral, lagunas e infartos cerebrales, siendo la hipertensión un factor de riesgo de la aterosclerosis. Las hemorragias repetitivas se deben, sobre todo, a la angiopatía amiloide que se manifiesta por señales de hipodensidad (TC) o de hiperseñal T2 (imagen por resonancia magnética) de la sustancia blanca de los hemisferios cerebrales.

Además del tratamiento general de todos los síndromes demenciales, la única terapia, por lo esencial preventiva, es el control de los factores de riesgo de aterosclerosis de los vasos cerebrales y, en particular, de la hipertensión arterial. No obstante, en un demente hipertenso, la disminución de la tensión debería mejorar la cognición cuando las cifras de la sistólica se mantienen entre 135 y 150 mm Hg, pero el déficit cognoscitivo se agrava si la disminución de la tensión es muy importante. Las terapias preventivas de accidentes isquémicos cerebrales como los antiagregantes plaquetarios (aspirina, ticlopidina) o la endarterectomía también son legítimos para la prevención de la demencia vascular. La aparente predominancia femenina de las demencias de Alzheimer podría explicarse por el hecho de que las demencias vasculares son más frecuentes en el hombre; sus manifestaciones enmascaran las de la enfermedad de Alzheimer de origen secundario y así, es posible que un número más importante, que el que creemos, de demencias vasculares y en particular, de demencias por infartos múltiples, sean demencias mixtas.

Demencias corticales degenerativas

Las demencias degenerativas se incluyen en un cuadro más amplio de las enfermedades degenerativas del sistema nervioso cuyo denominador común es la evolución progresiva y más o menos rápida hacia la muerte neural en el seno de ciertas zonas cerebrales variable en función del tipo de deterioros proteicos que provocan la degeneración de las neuronas. Un mejor conocimiento de esos déficits proteicos ocasiona una mejor clasificación de las demencias degenerativas, una mejor comprensión de las propuestas terapéuticas presentes o en un futuro. Pero además, es posible clínicamente relacionar los trastornos cognitivos, afectivos y comportamentales con uno u otro déficit proteico. La neuropsicología de las localizaciones anatómica se sustituye por una «neuropsicología molecular» (Cummings, recuadro 16.1).

Recuadro 16.1.**Neuropsicología «molecular»
de las enfermedades degenerativas**

De la neurobiología a la neuropsicología
y a la neurología de la conducta

*A propósito de la clasificación de los déficits proteicos
de las enfermedades degenerativas*

En un primer momento, la neuropsicología ha tenido por ambición diagnóstica buscar la localización anatómica en función de los trastornos clínicos. Además, se ha fundamentado en los trastornos clínicos (p. ej., una afasia, una apraxia) para deducir la localización de las funciones alteradas por la lesión (p. ej., el lenguaje, los gestos). Después de la diátesis de Von Monakow, del conexionismo y de la neuroimagen funcional, la neuropsicología ha aprendido que la repercusión de una lesión podía expresarse, no en el centro lesivo en sí mismo, sino a distancia, en función de las redes neurales relacionadas funcionalmente con el centro lesivo: así, un síndrome frontal se acompañaba de lesiones subcorticales. Se hablaba, por lo tanto, de un síndrome frontal, no para designar el centro lesivo, sino la depresión funcional del lóbulo frontal relacionado con lesiones subcorticales.

Las enfermedades degenerativas en general, y las demencias en particular, pueden poner en paralelismo las «proteíopatías» y los trastornos comportamentales. Efectivamente, las enfermedades degenerativas del encéfalo están relacionadas con la deficiencia del catabolismo de ciertas proteínas que provocan la acumulación anormal de agregantes péptidos que desempeñan una función esencial en el sufrimiento y muerte neuronal. En función de las proteínas que están en juego, dichos déficits moleculares se expresan en poblaciones celulares cuya disfunción, localizada en ciertas regiones encefálicas, tiende a expresarse clínicamente por trastornos comportamentales selectivos. Así, pueden definirse relaciones entre las anomalías del metabolismo de ciertas proteínas, la vulnerabilidad de ciertas regiones encefálicas y las manifestaciones clínicas (en particular neuropsicológicas y comportamentales) que expresan a la vez el sufrimiento metabólico en juego y su topografía.

Sinucleinopatías

La α -sinucleína es el principal componente de los cuerpos de Lewy cuya acumulación tóxica para las neuronas dopaminérgicas puede provocar, en función de su localización, una enfermedad de Parkinson, una demencia a cuerpos de Lewy, una atrofia multisistémica o un síndrome de Hallevorden-Spatz.

Podrían organizarse grupos de enfermedades, hasta ahora diferentes. Así, Braak *et al.* (2003) propusieron clasificar las enfermedades de Parkinson en función de la progresión secuencial de la carga lesional, que se inicia en el tronco cerebral para extenderse a estructuras límbicas (particularmente, la región transentorrinal, hipocampo, amígdala, giro cingular anterior) hasta el neocórtex. También sugirieron que el deterioro cogniti-

vo se relaciona con la intensidad de la carga lesional cuya progresión se describe en seis etapas. Dicha concepción tendrá al menos dos consecuencias. La primera es que el deterioro cognitivo observado en la enfermedad de Parkinson no está exclusivamente relacionado con una desconexión frontosubcortical relacionada con el déficit dopaminérgico nigroestriatal y mesocortical. La segunda consecuencia es que la enfermedad de Parkinson puede acompañarse de signos de disfunción límbica y neocortical y que la demencia a cuerpos de Lewy podría ser sólo una variedad de la demencia parkinsoniana (Cumming, 2004).

Las manifestaciones comportamentales de las sinucleinopatías están representadas realmente por un síndrome frontosubcortical «disejecutivo» al que se puede añadir la apatía, la depresión y también el delirio, las alucinaciones y los trastornos comportamentales del sueño rápido. Podrían explicarse por lesión de las estructuras monoaminérgicas (particularmente dopaminérgicas) y por lesión de las estructuras colinérgicas corticales.

Tauopatías

La acumulación de proteínas tau es la expresión molecular de dos anomalías histológicas: la degeneración neurofibrilar y los cuerpos de Pick. Esas fosfoproteínas «asociadas a los microtúbulos» del citoplasma neuronal intervienen en la polimerización microtubular y desempeñan un papel esencial en la estabilización de citoesqueleto neuronal y en el flujo axonal. Codificadas por un gen situado en el cromosoma 17, tienen seis isoformas, tres que comportan tres dominios unidos con los microtúbulos (denominadas 3R), y tres que comportan cuatro dominios de unión (4R). El aumento de las formas libres, los trastornos de la proporción 3R/4R, favorecen la hiperfosforilación y la agregación de las proteínas tau. Excluyendo la enfermedad de Alzheimer (cuyas disfunciones proteicas no se unen sólo con la proteína tau), las principales afecciones relacionadas selectivamente con la acumulación de proteína tau son la enfermedad de Pick, las demencias frontotemporales con el síndrome parkinsoniano relacionado con el cromosoma 17, incluso denominadas tauopatías hereditarias en las que la acumulación de tau toma un aspecto de degeneración neurofibrilar, otras demencias frontotemporales y las 4R-tauopatías representadas por la parálisis supranuclear progresiva y la degeneración corticobasal. Queda por responder si ciertas demencias frontotemporales sin signos histológicos específicos podrían relacionarse con un déficit de proteína tau sin agregantes (*tailess tauopathies*).

Las tauopatías afectan selectivamente a las neuronas de la corteza frontal, temporal, parietal y de los circuitos frontosubcorticales, sobre todo de los núcleos grises de la base y el tálamo. La lesión de los circuitos frontosubcorticales explica el síndrome disejecutivo, la apatía y la deinhibición (demencias frontotemporales y parálisis supranuclear progresiva). La apatía se observa también en las tauopatías, incluso en la degeneración corticobasal. Los síndromes perseverativos y compulsivos (demencias frontotemporales, parálisis supranuclear progresiva) son característicos de las tauopatías, mientras que las alucinaciones y los trastornos del sueño son más característicos de las sinucleinopatías y no habituales en las tauopatías.

β -amiloidopatías

La acumulación de proteína β -amiloide (péptido A- β) forma las placas seniles de la enfermedad de Alzheimer. Pero dicha afección es también una tauopatía, puesto que se acompaña de degeneración neurofibrilar constituida por pares helicoidales de filamento que contiene proteínas tau hiperfosforiladas. El examen del encéfalo de ratones doblemente transgénicos para la APP (precursor de la proteína amiloide) y para la tau ha manifestado una degeneración neurofibrilar más importante que la observada en los ratones transgénicos para únicamente la proteína tau: parece como si la amiloidogénesis potencializase la acumulación de proteína tau. Pero la enfermedad de Alzheimer se acompaña también de depósitos de sinucleína en las placas. La enfermedad de Alzheimer es, por lo tanto, una proteinopatía «triple». Los trastornos neurobiológicos afectan al sistema colinérgico (pérdidas neuronales en el núcleo de Meynert), a la serotonina (núcleos de rafe) y a la norepinefrina (*locus coeruleus*). La localización de las lesiones y, en particular, de la DNF (v. págs. 236 y 237) explica el síndrome amnésico «hipocámpico» y el afasopraxoagnóstico. En la esfera comportamental, los trastornos son muy diversos: agitación, apatía, depresión, ansiedad, desinhibición, deambulación o fugas, delirios y menos frecuentemente alucinaciones y euforia.

Otras proteinopatías

Son numerosas, como las prionopatías responsables de las encefalopatías espongiiformes o incluso las poliglutaminopatías de las que forma parte la enfermedad de Huntington, cuya mutación provoca la acumulación de huntingtina.

De las proteinopatías a la muerte celular

La acumulación de ciertas proteínas es responsable de la muerte neuronal con producción de radicales libres e inflamación cálcica intracelular que aparecen como mecanismos no específicos. Pero la implicación de los trastornos proteicos relacionados con las enfermedades degenerativas sólo concierne a las «proteínas de estructura». Por otro lado, el estudio del control traduccional (es decir, de la síntesis de las proteínas) indica que la muerte neuronal puede precipitarse o atrasarse por proteínas Kinasas proapoptóticas como PKR o antiapoptóticas como M-TOR. Experiencias realizadas con ratones transgénicos muestran efectos de A β 1-42 en la reducción de la expresión de la kinasa p70S6K fosforilada que, con M-TOR, favorece la síntesis proteica y la plasticidad neuronal. Esos trastornos del control de traducción pueden localizarse selectivamente en zonas vulnerables: por ejemplo, se ha podido mostrar que la activación de PKR se asocia con la pérdida neuronal hipocámpica en la enfermedad de Alzheimer, pero también en la de Parkinson. De aquí en adelante, se han podido observar correlaciones entre la activación o la inhibición de esas vías de señalización molecular y el déficit cognitivo de enfermedades de Alzheimer. En los linfocitos de enfermedades de Alzheimer se han puesto en evidencia correlaciones entre la disminución de la activación de la p79Sk y el síndrome amnésico de almacenamiento explorado por el test de Grober-Buschke, como con la memoria de trabajo y la puntuación en denominación oral (DO80).

El estudio de las disfunciones proteicas en las enfermedades degenerativas puede contribuir a buscar los síndromes neuropsiquiátricos correspondientes («fenotipo») para cada tipo de anomalía del metabolismo proteico («proteotipo») en función de las poblaciones celulares interesadas. Dicha investigación puede apoyarse también en la contribución diagnóstica obtenida por marcadores biológicos de esas disfunciones. La puesta a punto de terapias que actúen sobre este o aquel sistema proteico (p. ej., la inhibición de la amiloidogénesis en la enfermedad de Alzheimer) se analizará mejor, localizando también los fenotipos comportamentales del que se esperará una mejora. A parte de los trastornos relacionados con la alteración de las proteínas de estructuras y su exploración por niveles en el LCR (β -amiloides; proteína tau), también se debe prestar atención a las proteínas «reguladoras» implicadas en la síntesis proteica y en la vida y la muerte de las neuronas.

Bibliografía

- BANDO Y., ONUKI R., KATAYAMA T., MANABE T., KUDO T., TAIRA K., TOHYAMA M. Double-strand RNA dependent protein kinase (PKR) is involved in the extrastriatal degeneration in Parkinson's disease and Huntington's disease. *Neurochemistry International* 2005; 46: 11-18.
- BUEE L., DELACOURTE A.-La maladie d'Alzheimer: une tauopathie parmi d'autres? *Médecine-Sciences* 2002; 8: 727-736.
- CUMMINGS J.-L.-Toward a Molecular Neuropsychiatry of Neurodegenerative Diseases. *Ann Neurol* 2003; 54: 147-154.
- LAFAY-CHEBASSIER C., PACCALIN M., PAGE G., BARC-PAIN S., PERAULT-POCHAT M.C., GIL R., PRADIER L., HUGON J. M/TORp70S6k signalling alteration by Abeta exposure as well as in APP-PS1 transgenic models and in patients with Alzheimer's disease. *J Neurochem* 2005; 94/1: 215-225.
- SUEN K.C., YU M.S., SO K.F., CHANG R.C., HUGON J. Upstream signalling pathways leading to the activation of the double-stranded-RNA-dependent serine/threonine protein kinase PKR in β -amyloid peptide neurotoxicity. *J Biol Chem* 2003; 278: 49819-498276.

Enfermedad de Alzheimer

La enfermedad de Alzheimer (EA) tiene actualmente el peso epidemiológico más importante en la lista etiológica de los síndromes demenciales. Descrita como tal a principios del siglo XX en un enfermo de 51 años de edad, fue considerada durante mucho tiempo como una demencia del *presenium*. A finales de la década de 1960, los primeros trabajos señalaron la semejanza de las lesiones observadas en un número de dementes seniles y en la EA, mientras que las críticas comenzaban a elevarse sobre una fisiopatología del envejecimiento cerebral, durante mucho tiempo encerrada en la teoría de la disminución del flujo sanguíneo cerebral relacionada con las alteraciones seniles del lecho vascular. Sin embargo, fue necesario esperar a finales de la década de 1970 para que se desarrollase la toma de conciencia que llevaría al concepto actual de una sola enfermedad, que aparece excepcionalmente de forma presenil, y de manera habitual después de los 65 años, y cuyas lesiones asocian una atrofia cerebral progresiva que coexiste, desde el punto de vista histológico, con una *degeneración neurofibrilar* (DNF) y *placas seniles*. Las placas seniles están situadas en el neuropilo y están constituidas por un centro amorfo formado por sustancia

amiloide, mientras que la periferia está constituida por prolongaciones argirófilas que representan fragmentos de dendritas y astrocitos en degeneración. La sustancia amiloide de las placas seniles está formada por la acumulación de un péptido de alrededor de 40 aminoácidos (39-43), el péptido A4 (todavía denominado β -amiloide o β -A4 o A- β). Ese mismo péptido se ha encontrado en los depósitos amiloides de los sujetos con la trisomía 21 fallecidos después de los 30 años. Existe una relación entre la densidad de las placas seniles y la intensidad del deterioro cognitivo. La DNF designa inclusiones neuronales formadas por fibras proteicas argirófilas cuya microscopia electrónica muestra que están constituidas por pares de filamentos helicoidales intracitoplasmáticos; se localizan sobre todo en las áreas cerebrales asociativas, el hipocampo, el núcleo basal de Meynert, el *locus niger*, el *locus coeruleus* y el núcleo dorsal del rafe. El componente esencial de los pares helicoidales de filamentos que forman la degeneración neurofibrilar es una proteína asociada a los microtúbulos del citoesqueleto, las proteínas tau (v. recuadro 16.1). En la EA, además de las proteínas tau normales, existen tres tipos de proteínas tau particulares, puesto que son hiperfosforiladas y de peso molecular más elevado; su agregación desorganiza el citoesqueleto y explica la DFN. Las vacuolas claras se observan esencialmente en el hipocampo, contienen en su centro un gránulo denso y provocan la degeneración granulovacuolar. La clínica habitual de la enfermedad de Alzheimer se explica por la progresión «jerárquica y secuencial» de la degeneración neurofibrilar de la región hipocámpica hacia el córtex temporal, las áreas asociativas temporoparietales y posteriormente prefrontales, mientras que las áreas primarias (motoras, sensoriales y somestésicas) permanecen largo tiempo intactas. Braak y Braak han reconocido seis estadios, modificados por Delacourte en diez etapas: transentorrinal (S1), entorrinal (S2; esas dos etapas afectan a la T5: giro parahipocámpico); hipocampo (S3); polo temporal (S5); temporal medio (S6); corteza asociativa multimodal (S7: prefrontal, parietal inferior, temporal superior); corteza unimodal (S8); corteza piramidal motora y sensitiva (S9) e isocórtex (S10).

La constatación de placas seniles y de degeneración neurofibrilar de pequeña cantidad en el encéfalo de los sujetos ancianos no dementes plantea el problema de las relaciones entre el envejecimiento cerebral normal y la enfermedad de Alzheimer. El envejecimiento cerebral «normal» se caracterizaría por la presencia de degeneración neurofibrilar en la región hipocámpica (que expresa la vulnerabilidad de esta región), con inexistencia de pequeña cantidad de placas seniles en la corteza. En la enfermedad de Alzheimer, la amiloidogénesis sería el fenómeno inicial que explicase la abundancia de las placas seniles rápidamente acompañadas de la degeneración neurofibrilar cuya progresión da cuenta de las manifestaciones clínicas de la enfermedad (Delacourte *et al.*, 1997). La enfermedad de Alzheimer no sería una «exageración» del envejecimiento normal, lo que parece testimoniar también la topografía de la depleción neuronal hipocámpica que lesiona masivamente el sector CA1 en la enfermedad de Alzheimer, mientras que ese mismo sector se encuentra intacto en el envejecimiento normal (West *et al.*, 1994).

La fisiopatología de la EA todavía encierra incógnitas. Se ha prestado una atención particular a los depósitos de β -amiloide, que es el componente esencial de las placas seniles, que podrían ser responsables directa o indirectamente (favoreciendo la acumulación intracelular de calcio, o la actividad de las sus-

tancias excitotóxicas o de los radicales libres) de la destrucción de las neuronas. La observación de las formas familiares de la EA, el aumento del riesgo de EA en sujetos cuyo familiar la padece, y la constatación de lesiones histológicas de EA en el cerebro de trisómicos 21 a partir de los 40 años han sugerido la posibilidad de factores genéticos, dado que el cromosoma 21 contiene el gen que codifica el APP, proteína transmembranal precursor del péptido A- β (v. anteriormente). Ha podido detectarse una mutación de este gen en las formas familiares con inicio precoz de la enfermedad. El cromosoma 19 contiene el gen que codifica la apolipoproteína E; además, esta lipoproteína, que se relaciona con los receptores de los LDL (*low density lipoprotein*) y que también está implicada en los procesos de regeneración poslesiva del sistema nervioso, se acumula en la EA a nivel de las placas seniles y en los somas de degeneración neurofibrilar. Además, la apolipoproteína se relaciona fácilmente con la proteína β -amiloide. Parece establecida la existencia de una sobrerrepresentación del alelo epsilon4 (que codifica la apolipoproteína E4) en las formas familiares de inicio tardío y en las formas esporádicas de la enfermedad. Las presenilinas 1 y 2 son proteínas de las membranas no glicosiladas codificadas, respectivamente, por dos genes de los cromosomas 14 y 1. Las mutaciones de estos genes se han observado en las formas familiares autosómicas dominantes de Alzheimer de inicio precoz: las presenilinas modificadas aumentarían la producción a partir de la APP de péptido A4 que provoca el depósito de sustancia amiloide. La hipótesis de una infección viral, sugerida por la constatación de lesiones de degeneración neurofibrilar en el seno de cultivos de células nerviosas fetales a los cuales se añaden células del cerebro lesionado de EA, no ha sido confirmada jamás por la prueba de la transmisibilidad de la enfermedad. La hipótesis de los radicales evoca la función deletérea de los radicales libres en relación con las membranas celulares y traduciría la incapacidad de ciertos encéfalos envejecidos para atrapar los radicales libres cuya inflamación acabaría ocasionando la muerte neuronal: la acumulación de sustancia amiloide conllevaría una reacción inflamatoria (con activación de las citocinas), una producción de radicales libres y una inflamación cálcica que lleva a la muerte celular. A su vez, el papel del aluminio ha sido evocado e impugnado. Si bien este metal tiene una neurotoxicidad probada para la encefalopatía de los dializados, las lesiones observadas son diferentes de las de la EA. No ha podido aportarse la prueba formal de exposición al aluminio en pacientes que padecen la enfermedad de Alzheimer. Además de una toxicidad directa, también se ha propuesto que el aluminio podría formar complejos estables junto con el glutamato, implicado en la muerte neuronal. Las lesiones de la enfermedad de Alzheimer se acompañan de trastornos de la síntesis proteica con inflamación de proteínas proapoptóticas (v. recuadro 16.1). Los trastornos de neurotransmisión afectan a los sistemas noradrenérgico, dopaminérgico, serotoninérgico, somatostatinérgico y sobre todo, al sistema colinérgico. Así, en el hipocampo y el neocórtex existe una disminución de la concentración en colina-acetiltransferasa (ChAT); este déficit colinérgico traduce la degeneración de terminaciones nerviosas presinápticas que provienen de los cuerpos celulares de ciertos núcleos de la base del cerebro y, en particular, del núcleo basal de Meynert, situado bajo el núcleo lenticular en la sustancia innominada. No obstante, las relaciones entre el déficit colinérgico, la muerte neuronal y las alteraciones histológicas de la EA permanecen inexplicables. La acetilcolina facilita la proteólisis «normal»,

es decir, no amiloidogénesis, estimulando el α -secretasa, y la apoE4 inhibe la actividad de la ChAT. Por otro lado, la síntesis de la acetilcolina se activa por los péptidos que provienen de la proteólisis «normal» de la APP, lo que da cuenta *por el contrario* de un déficit de la síntesis colinérgica en la enfermedad de Alzheimer. Así, se empezaron a entrever algunas relaciones entre el déficit colinérgico y la amiloidogénesis, es decir, la síntesis de acetilcolina.

Los factores de riesgo de la EA son la edad y los antecedentes familiares de la trisomía 21, la presencia de una heterocigosis o de una homocigosis E4. Un nivel cultural bajo y antecedentes de traumatismo craneal constituyen también factores de riesgo documentados. Actualmente se sabe que los factores de riesgo vasculares como la hipertensión arterial y la diabetes son también factores de riesgo de las demencias y, en particular, de la enfermedad de Alzheimer. Por otro lado, el tratamiento de la hipertensión arterial y de la hipercolesterolemia ejerce un efecto protector demencial. La EA es muy frecuente en mujeres (pero su esperanza de vida es más importante); los antiinflamatorios no esteroideos tomados a largo plazo y, en la mujer, el tratamiento hormonal sustitutivo de la menopausia, así como el consumo moderado de vino (puede que también otras bebidas alcohólicas) ejercerían un papel protector. Las relaciones entre la depresión y la demencia ya han sido tratadas.

El cuadro clínico es el de una demencia que se inicia frecuentemente por trastornos mnésicos (v. anteriormente, *Semiología*) y que evoluciona hacia un síndrome afasagnosopráxico. La muerte sobreviene tras un período de entre seis y doce años. El examen puede mostrar una paratonía (rigidez de los miembros provocada por una movilización pasiva repentina y rápida), un reflejo de succión y un reflejo de prensión forzada, todos signos muy frecuentes en las formas evolucionadas de la enfermedad. Un reflejo palmomentoniano puede observarse precozmente. Ciertas formas se acompañan de mioclonías. Síntomas extrapiramidales acinetorrígidos pueden observarse sobre todo al final de la evolución.

El *diagnóstico* de demencia de Alzheimer, según el DSM-III, asocia a los criterios de síndrome demencial la noción de un inicio insidioso con evolución progresiva y exclusión de toda otra causa de demencia y, en particular, subraya la CIE-10, de una hipotiroides, una hipercalcemia, una carencia de vitamina B₁₂, una neurosífilis, una hidrocefalia normotensiva o un hematoma subdural.

El electroencefalograma muestra anomalías lentas difusas. La aportación de la neuroimagen ya se ha tratado (v. anteriormente). Los potenciales evocados cognitivos, y en particular la onda P300, no muestran alteraciones suficientemente específicas ni bastante constantes para que llegue a ser un instrumento de diagnóstico (Gil, 1997). Las investigaciones también intentan poner en evidencia marcadores biológicos que podrían permitir un diagnóstico precoz. El genotipo de las apolipoproteínas sólo revela un factor de riesgo. La disminución del péptido A- β 42 en el líquido cefalorraquídeo, el aumento de las proteínas tau, el aumento de la proteína p97 o la melanotransferrina no aportan argumentos contundentes.

Deterioros cognitivos y demencias de las enfermedades del sistema extrapiramidal

Estas demencias acompañan a las enfermedades del sistema extrapiramidal y han permitido construir el concepto de demencia subcortical. Sin embargo,

este concepto debe utilizarse con precaución. Además, los trastornos cognitivos observados en las afecciones del sistema extrapiramidal no reúnen siempre los criterios necesarios para considerarlos bajo la denominación de demencias.

❑ **Disfunción cognitiva de la enfermedad de Parkinson y demencia parkinsoniana**

La más frecuente, y en todo caso la más estudiada de estas demencias, es la de la enfermedad de Parkinson. Por supuesto, se deben distinguir los déficits cognitivos discretos o moderados, que se pueden clasificar como no demenciales o predemenciales, y que son muy frecuentes en la enfermedad de Parkinson, de las demencias parkinsonianas que no aparecen más que después de varios años de evolución y que afectan del 10 al 30% de los enfermos.

Los déficits cognitivos discretos o moderados, que pueden observarse precozmente, se atribuyen a una desconexión frontosubcortical y, en particular, a una «depresión funcional» del córtex frontal dorsolateral en relación con la hipodopaminergia relacionada con los circuitos frontoestriales y de la sustancia negra (v. cap. 19), así como de la vía mesocortical del mesencéfalo (más concretamente del área tegmental ventral). Pero la realidad es más compleja. En efecto, la acción nula o modesta de la L-dopa sobre esos déficits cognitivos y su agravación por los anticolinérgicos sugieren, entre otros argumentos, la disfunción de otros sistemas de neurotransmisión y, sobre todo, de las vías colinérgicas ascendentes, que proceden del núcleo basal de Meynert. La lesión de sistemas ascendentes noradrenérgico (procedentes del *locus coeruleus*) y serotoninérgico (procedentes del rafe mediano) participa también sin duda en los trastornos cognitivos como en la depresión. De todas formas, los signos se centran en un síndrome disejecutivo (v. cap. 13, págs. 153 y 154) déficit de las capacidades de planificación (test de la Torre de Londres o de Toronto); de la flexibilidad mental (*Trail Making B*, test de clasificación de cartas de Wisconsin, pruebas de fluencia verbal alternada, menor resistencia a la interferencia [test de Stroop]). Se pueden añadir trastornos de la función pragmática del lenguaje que se relacionan con la disfunción frontal (v. cap. 13, págs. 161 y 162). La memoria implícita verbal evaluada por pruebas de *priming* está preservada, mientras que la memoria implícita visual se deteriora precozmente (Arroyo-Anlló *et al.*, 2004); la memoria procedimental que permite el aprendizaje «de habilidades perceptivomotoras» puede también estar alterada. No obstante, es necesario tener en cuenta la posible existencia en el parkinsoniano de un trastorno visual que afecte a la sensibilidad al contraste espacial y temporal en relación con la depleción dopaminérgica retiniana, cuando se usan protocolos con tareas de tiempo de reacción en serie después de una exposición a estímulos visuales (Bodi-Wollner, 1987). Los trastornos de la memoria explícita afectan a la memoria de trabajo y a la episódica. El déficit de la memoria de trabajo está implicado en las dificultades que pueden observarse en el test de la Torre de Londres. El trastorno de la memoria episódica (test de las palabras de Rey, test de Gröber-Buschke) se caracteriza por la disminución de las puntuaciones en el recuerdo libre y por una mejora, incluso llegando a una puntuación normal en el recuerdo inducido y en el reconocimiento: se trata de una dismnnesia por un déficit denominado del recuerdo o de la recuperación. El trastorno del aprendizaje de localizaciones espaciales es más acusado que el del aprendizaje de ma-

terial verbal (Pillon, 1998): dicha constatación muestra la importancia del control del aprendizaje visoespacial por los circuitos nigroestriatofrontales; cabe subrayar la mayor dificultad de la tarea visoespacial, que necesita una mayor movilización de recursos atencionales. También hay que decir que los trastornos atencionales afectan a la atención selectiva y a la dividida. Son coherentes con la alteración de la memoria de trabajo que podría relacionarse, en el modelo de Baddeley, con una disfunción del administrador central, análogo al sistema atencional de supervisión descrita por Shallice y relacionado con el lóbulo frontal (v. cap. 14, págs. 168 y 170).

Con respecto a los trastornos visoespaciales y visoconstructivos, se pueden observar en la identificación de figuras superpuestas (como el test de los 15 objetos de Pillon), la lectura de un plan o de un mapa, la discriminación de la orientación de líneas y tests de intersección de líneas, emparejamiento de ángulos, reproducción de figuras complejas (figura de Rey), dibujo o actividad constructiva en los tres planos del espacio. A veces se han considerado como trastornos selectivos en la enfermedad de Parkinson, pero su interpretación es todavía equívoca, ya que puede que el déficit «disejecutivo» haga implicar la planificación de las actividades visoperceptivas, que se observe el «artefacto» de un enlentecimiento motor en caso de uso de pruebas cronometradas, que coexista un tratamiento anticolinérgico susceptible de inducir deficiencias cognitivas o lesiones que van más allá de los circuitos nigroestriados. La cuestión queda abierta y algunos constatan la existencia de tales trastornos en parkinsonianos leves, estrictamente seleccionados, sin tratamiento anticolinérgico ni psicótropo, sin ningún antecedente de trastornos comportamentales ni sociales (Della Sala, 1986).

La disfunción cognitiva de la enfermedad de Parkinson puede considerarse de manera unicista como la expresión de una desconexión subcortical-prefrontal que ocasiona una disminución de los recursos atencionales, una dificultad en el inicio y mantenimiento de un programa de acción, un déficit de la planificación (que también afecta a las estrategias de memorización) y de la flexibilidad mental.

Dichos trastornos se agravan con el tiempo y el deterioro cognitivo del parkinsoniano puede llevar a un síndrome demencial considerado clásicamente como una demencia subcortical (v. págs. 222 y 223) con enlentecimiento ideatorio, dismnésia de recuperación de recuerdos preservando la memoria inducida, trastornos graves de las funciones ejecutivas, ausencia de afasia, agnosia, apraxia, frecuencia de depresión o de apatía que se imputan también a una desafe rentación de la vía mesolímbica, de los bucles subcorticofrontales implicando el córtex frontoorbital y cingular (v. cap. 19) y de las vías ascendentes colinérgicas procedentes del núcleo basal de Meynert. Normalmente, no existe ni afasia ni agnosia ni apraxia. La demencia parkinsoniana que aparece entre el 10 y el 30% de los enfermos es todavía más frecuente cuando la edad de inicio de la enfermedad de Parkinson es más tardía, cuando los síntomas motores y, sobre todo, de la acinesia, son más severos; los otros factores de riesgo son una historia familiar de demencia, una depresión, un nivel cultural bajo y la aparición de alucinaciones bajo tratamiento dopaminérgico. Además, se considera que, para admitir el diagnóstico, el período transcurrido desde el inicio de los síntomas motores de la demencia debe ser superior a un año: una aparición más precoz del síndrome demencial debe orientarse hacia el diagnóstico de demencia de cuerpos de Lewy difusa.

❑ Cognición, comportamiento y estimulación cerebral profunda

Una vez que estudios experimentales pudieron establecer que, en el mono intoxicado de MPTP, la destrucción de las células dopaminérgicas de la *sustancia negra* se asociaba a una hiperactividad del pálido interno y del núcleo subtalámico, se intenta obtener una mejora de las manifestaciones de la enfermedad inhibiendo esas estructuras a través de la implantación de electrodos cerebrales profundos que liberan estimulaciones eléctricas de alta frecuencia. Desde que el equipo de Grenoble publicó el primer caso en 1993, la estimulación del núcleo subtalámico se ha impuesto poco a poco como el tratamiento de recurso de la enfermedad de Parkinson, discapacitante por sus fluctuaciones y sus discinesias, pero sensible a la L-dopa. ¿Cuál es el impacto de esta neurocirugía sobre la cognición y el comportamiento? La cuestión debe plantearse y el seguimiento cognitivo y comportamental de esos enfermos debe ser controlado cuidadosamente, incluso si dicha neurocirugía funcional no cree en ausencia de complicaciones, lesiones significativas y sea reversible en ausencia de estimulación cerebral profunda (ECP). Se admite que esta cirugía puede complicarse con un déficit cognitivo que suele ser moderado. No obstante, se han observado evoluciones demenciales sobre todo en personas mayores y en sujetos previamente deteriorados. Ello hace necesario una selección muy rigurosa de los pacientes. Las modificaciones comportamentales (Houeto, 2002) pueden ser estados maníacos, estados depresivos, apatía o trastornos más sutiles de la personalidad que es necesario detectar. Se ha podido observar también un déficit postoperatorio del reconocimiento de expresiones faciales emocionales (Dujardin, 2004) que podría interpretarse como la consecuencia funcional de la estimulación en las conexiones subcorticocorticales entre los núcleos grises de la base, la amígdala y el córtex orbitofrontal (v. caps. 17 y 19).

Los trastornos comportamentales principales de la enfermedad de Parkinson (descritos en otros capítulos) se resumen en la tabla 16.5.

❑ Demencia parkinsoniana y demencia de cuerpos de Lewy difusa

El problema planteado actualmente es saber cómo situar nosológicamente la demencia parkinsoniana en relación con la demencia de cuerpos de Lewy difusa y en relación con la enfermedad de Alzheimer.

La despoblación neuronal responsable de la palidez por pérdida de melanina en las neuronas de la sustancia negra y la presencia en esas neuronas de cuerpos de Lewy constituyen la marca histológica clásica de la enfermedad de Parkinson. Hoy en día se sabe que esas inclusiones intracitoplasmáticas acidófilas están formadas por alfasinucleína (v. recuadro 16.1). Su detección se ha mejorado por las técnicas inmunohistoquímicas dirigidas contra la alfasinucleína que son más específicas y sensibles que las técnicas que usaban anticuerpos antiubiquitina. Sin embargo, es sabido desde hace tiempo que esas alteraciones se encuentran normalmente en la enfermedad de Parkinson en otras formaciones pigmentadas del tronco cerebral, en particular en el *locus coeruleus* y en el núcleo dorsal del vago. Asimismo, se sabe que, durante la enfermedad de Parkinson, los cuerpos de Lewy se observan también en el núcleo basal de Meynert y de la amígdala. Además, otros trabajos han podido mostrar que en las demencias parkinsonianas verificadas anatómicamente, habían podido observarse las lesiones de enfermedad de Alzheimer y de cuerpos de Lewy corticales. En

Tabla 16.5. Trastornos comportamentales de la enfermedad de Parkinson

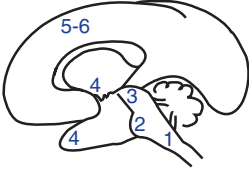
Depresión	Ver cap. 17 págs. 316 y 317
Ansiedad	Ansiedad generalizada Ataques de pánico (pueden acompañar a los períodos «off») Fobia social Ver cap. 17 pág. 317
Apatía	Ver cap. 17 pág. 321 y cap. 19, págs. 342 y 343 La apatía puede asociarse a un estado depresivo
Fatiga	Más frecuentemente asociada a la ansiedad que a la depresión; puede agravarse durante los períodos «off» (Friedman, <i>Neurology</i> 1996; 43: 2.016-2.018)
Síndrome confusional o confusoonírico Alucinaciones y/o delirio	Ver cap. 21 págs. 356 y 357 Pueden aparecer por tratamientos de acción dopaminérgica («psicosis dopaminérgica»)
Hiperemotividad	
Aprosodia motora con o sin aprosodia «sensorial»	Ver cap. 17 pág. 309
Déficit del reconocimiento de las emociones	Ver cap. 17 págs. 307 y 308 « <i>Mímicas emocionales</i> »
Adicción a la L-dopa y juego patológico (considerado como una adicción no farmacológica)	Relacionadas con la L-dopa y con sustancias dopaminérgicas (síndrome de desregulación de la dopamina; Evans, v. cap. 19 pág. 343)
Comportamientos estereotipados monomorfos que pueden evocar trastornos obsesivocompulsivos, pero sin tensión ansiosa, a veces de tipo coleccionismo. A veces designados bajo el término de <i>punding</i>	Relacionados como los precedentes a la hiperdopanimérgica, ver cap. 19 pág. 343
Trastornos del sueño	Fragmentación del sueño Accesos de somnolencia diurna (a veces aparecen por la L-dopa o los agnositas dopaminérgicos) Accesos diurnos de sueño paradójico con producción alucinatoria (v. cap. 21) Sueños diurnos (acinesia, distonía dolorosa, ataques de pánico) Insomnio depresivo Sueños agitados Trastornos comportamentales del sueño rápido (v. cap. 17 pág. 306)

efecto, se puede admitir que dos patologías tan frecuentes como la enfermedad de Alzheimer y la de Parkinson puedan asociarse en un mismo paciente. Fuera de ese caso, las series de enfermos publicadas han constatado que las demencias parkinsonianas se acompañan, aproximadamente en un tercio de los casos, de lesiones de Alzheimer (Hughes, 1993; Mattila, 2000), pero también frecuentemente de cuerpos de Lewy corticales: su número en el neocórtex se correlacionaría incluso con el número de placas neuríticas y, en menor grado, con la intensidad de la degeneración neurofibrilar (Apaydin, 2003). Después de varias controversias, es posible admitir que las lesiones de Alzheimer, y también los cuerpos de Lewy corticales, pueden contribuir de manera independiente a la demencia parkinsoniana. Desde el punto de vista clínico, dichas constataciones son importantes: sin poner en entredicho el hecho de que las lesiones subcorticales puedan explicar sólo las manifestaciones de la demencia parkinsoniana en un gran número de casos (¿más de la mitad de los casos según Hughes?), es necesario buscar también en los parkinsonianos dementes trastornos de las «funciones instrumentales» y, sobre todo, trastornos del lenguaje (falta de vocablo, trastornos de la comprensión), trastornos práxicos y, en particular, trastornos visoespaciales, que es difícil creer que puedan explicarse siempre sólo por la disfunción frontal.

En 1984, Kosaka acuñó el término *enfermedad de cuerpos de Lewy difusa*, en la que la presencia de cuerpos de Lewy corticales explicaba la demencia, e incluso consideró que existían tres variedades de enfermedades en función de la topografía de los cuerpos de Lewy: del tronco cerebral (enfermedad de Parkinson), límbica (transicional) y neocortical (demencia de cuerpos de Lewy). En 2003, Braak propuso distinguir seis estadios sucesivos de progresión lesiva de la enfermedad de Parkinson, desde el bulbo (estadio 1) al neocórtex (estadios 5 y 6), pasando por el mesencéfalo (sustancia negra, estadio 3) (tabla 16.6). El estudio anatómico de 88 parkinsonianos (Braak, 2005) ha podido mostrar una correlación entre la puntuación del *Mini Mental Test*, los estadios del 3 al 6 de la enfermedad y la puntuación de gravedad motora de la enfermedad evaluada por la escala de Hoehn y Yahr. Dicho estudio indicaba claramente que el riesgo de desarrollar una demencia aumentaba con la progresión de la enfermedad y la invasión cortical de las lesiones. Sin embargo, este trabajo también muestra que un deterioro cognitivo puede desarrollarse a lo largo de una enfermedad de Parkinson moderada, en un estadio donde las lesiones neocorticales están ausentes y que, por el contrario, podía no existir un deterioro cognitivo a pesar de la existencia de cuerpos de Lewy corticales. ¿Se pueden evocar, al menos en este último caso, variaciones en la importancia de la «reserva cognitiva» propia de cada sujeto (Braak, 2005)?

No obstante, aparte de la demencia parkinsoniana, es legítimo individualizar otra demencia denominada de cuerpos de Lewy difusa; no es posible distinguirlas histológicamente, puesto que la demencia de cuerpos de Lewy difusa se caracteriza por abundantes cuerpos de Lewy corticales que no pueden distinguirse de los observados en las demencias parkinsonianas evolucionadas. En efecto, existe un gradiente en la densidad de los cuerpos de Lewy en el siguiente orden: sustancia negra > corteza entorrinal > giro cingular > ínsula > corteza frontal > hipocampo > corteza occipital. Pero, si las densidades de los cuerpos de Lewy de las regiones paralímbicas y neocorticales estaban correlacionadas fuertemente entre sí, ninguna lo estaba con la densidad de las lesiones de la sus-

Tabla 16.6. Estados evolutivos de las lesiones α -sinucleína positivas (cuerpos de Lewy) en la enfermedad de Parkinson (de Braak, 2003)

	Estadio	Lesiones
	1. Bulbo	Núcleo dorsal del vago Bulbos olfatorios y tubérculos olfatorios
	2. Bulbo y protuberancia (tegmento)	Núcleos <i>coeruleus</i> y <i>subcoeruleus</i>
	3. Mesencéfalo	Estadio 2 + sustancia negra
	4. Telencéfalo basal y mesocórtex	Estadio 3 + núcleo basal de Meynert, amígdala, mesocórtex temporal anteromedial (zona transicional entre el allocórtex y el neocórtex) y en particular la región transentorrinal (giro parahipocámpico), allocórtex (hipocampo, sector CA2). El neocórtex está intacto.
	5 y 6. Neocórtex	Estadio 4 + lesiones de las áreas asociativas y premotoras y en el estadio 6, áreas primarias.

tancia negra, lo que sugiere que la demencia de cuerpos de Lewy difusa no puede considerarse simplemente como una forma severa de la enfermedad de Parkinson (Gómez-Tortosa, 1999). En todo caso, el fenotipo clínico de esta demencia es muy particular.

❑ Demencia de cuerpos de Lewy difusa

Esta afección se manifiesta por una demencia cortical cargada de picos confusionales fluctuantes: estos últimos generan de un día a otro brotes de agravación y de mejora del estado cognitivo. Desde el punto de vista neuropsicológico, los trastornos de memoria, la codificación y el recuerdo, más que el almacenamiento y el trastorno de memoria inducida, son menos graves que en la enfermedad de Alzheimer. Los trastornos de funciones ejecutivas son precoces y evidentes, en coherencia con la lesión de circuitos frontosubcorticales. Si el cuadro evoluciona de forma progresiva, como en la enfermedad de Alzheimer, hacia un síndrome afasopraxoagnóstico, es muy particular la severidad de los trastornos visoperceptivos, visoconstructivos y visoespaciales (Shimomura *et al.*, 1998). Por otro lado, la enfermedad se caracteriza por trastornos del sueño y por manifestaciones psiquiátricas. Los trastornos del sueño se presentan por accesos de sueño diurno y por «trastornos comportamentales de la fase rápida del sueño». Se caracterizan por comportamientos de agitación nocturna, a veces agresivos, que expresan sueños intensos desprovistos de atonía muscular habitual en el sueño paradójico, lo que permite a los enfermos realizar una actividad gestual que acompaña a sus sueños. El clonacepam tiene una acción favorable, pero sus

efectos secundarios sobre la vigilancia diurna pueden ser preocupantes. Las manifestaciones psiquiátricas (tabla 16.7) son sobre todo alucinaciones auditivas, visuales o incluso delirios y, en particular, delirios de identidad: esos trastornos se agravan por los anticolinérgicos y los agonistas dopaminérgicos. Pueden ser favorablemente influenciados por los anticolinesterásicos. Es necesario estar en guardia ante la intolerancia de los pacientes a los neurolépticos que provocan picos confusionales, un síndrome maligno de neurolépticos con hipertermia que puede comprometer el pronóstico vital. Incluso los neurolépticos atípicos (como la clozapina) conllevan cierto peligro. Los antidepresivos inhibidores de la recaptación de la serotonina pueden prescribirse si son necesarios, pero a veces pueden ocasionar reacciones adversas. Los signos parkinsonianos sólo están ausentes en un caso sobre cuatro. Por otro lado, se trata de un síndrome acinetorígido más bien bilateral, rara vez con temblor, que responde poco a la L-dopa. El síndrome parkinsoniano es frecuentemente coetáneo al proceso demencial. Si aparece antes de un año, no se puede admitir el diagnóstico de demencia parkinsoniana. Puede observarse una inestabilidad postural, caídas, discapacidad y, con frecuencia, hipotensión ortostática.

Tabla 16.7. Criterios diagnósticos de la enfermedad de cuerpos de Lewy difusa, probable o posible (de McKeith *et al.*, Consensus guidelines for the clinical and pathological diagnosis of dementia with Lewy bodies (DLB). *Neurology*. 1996; 47: 1.113-1.124).

Los hechos esenciales requeridos para poder realizar un diagnóstico de enfermedad de cuerpos de Lewy (MCL) son:
Un deterioro cognitivo progresivo de una gravedad suficiente como para repercutir en la vida social o profesional. Trastornos de memoria persistentes o en primer plano pueden estar ausentes en el inicio de la enfermedad, pero suelen ser evidentes a lo largo de la evolución. Las alteraciones neuropsicológicas predominantes son los trastornos de la atención, trastornos que expresan un déficit de los circuitos frontosubcorticales y trastornos de las capacidades visoespaciales.
Entre las manifestaciones siguientes, dos son necesarias para el diagnóstico de enfermedad de cuerpos de Lewy probable y sólo una es necesaria para el diagnóstico de demencia de cuerpos de Lewy posible.
Funciones cognitivas fluctuantes con variaciones pronunciadas de atención y de la vigilancia. Alucinaciones visuales recurrentes y elaboradas. Síndrome parkinsoniano espontáneo.
Manifestaciones que contribuyen al diagnóstico.
Caídas repetidas/Síncopes/Pérdidas transitorias de conciencia/Sensibilidad a los neurolépticos/Delirio sistematizado/Alucinaciones de otras modalidades sensoriales
El diagnóstico de MCL es menos probable en presencia de:
Un ictus evidente clínicamente o en neuroimagen. Una enfermedad física u otra alteración cerebral suficiente como para explicar el cuadro clínico.

Esta enfermedad representa del 15 al 20% de los diagnósticos por autopsia de sujetos dementes y, por lo tanto, se trata después de la enfermedad de Alzheimer, de la segunda causa de demencia. Aparece selectivamente a partir de los 60 años. Los casos familiares son raros y, al contrario de lo que ocurre en la enfermedad de Alzheimer, existe una prevalencia masculina (proporción 2/1). Desde el punto de vista de la neuroimagen, la atrofia hipocámpica es menos marcada que en la enfermedad de Alzheimer y la neuroimagen funcional monofotónica (como la HMAPO) muestra un déficit perfusional occipital.

Esta enfermedad es una sinucleinopatía, como la demencia de la enfermedad de Parkinson (v. recuadro 16.1 y tabla 16.8), que constituye uno de los diagnósticos diferenciales. El otro diagnóstico diferencial es el de la enfermedad de Alzheimer. Si existen frecuentemente lesiones de Alzheimer (sobre todo de placas neuríticas) en la enfermedad de cuerpos de Lewy difusa, la densidad de los cuerpos de Lewy no se correlaciona con el estadio de Braak y Braak de Alzheimer ni con el número de placas neuríticas. Además, la coexistencia o ausencia de lesiones de Alzheimer no modifica claramente la sintomatología de la demencia de cuerpos de Lewy difusa (Gómez-Tortosa, 1999).

También se sabe que la enfermedad de Alzheimer puede acompañarse de cuerpos de Lewy, sobre todo en las zonas límbica y corticales, pero también en el tronco cerebral. Buscando una coherencia con las moléculas proteicas implicadas y la clínica cognitiva y comportamental (Cummings, 2003), se ha señalado que los síntomas psicóticos de la enfermedad de Alzheimer, presentes en uno de cada cuatro casos, estaban relacionados con la presencia (tardía) de los signos extrapiramidales y, de esta manera, podían reflejar una «sinucleinopatía» que se sumaría a dos trastornos proteicos graves de la enfermedad de Alzheimer que son las acumulaciones de beta-amiloide y de proteína tau (v. recuadro 16.1).

Todavía no se sabe cómo evolucionará la clasificación nosológica de patologías que aparecen hoy en día imbricadas, que pasan de las formas puras de enfermedad de cuerpos de Lewy difusa a formas asociadas a lesiones de Alzheimer, y de las formas puras de la enfermedad de Alzheimer a formas asociadas a cuerpos de Lewy. Aparte de la coexistencia de dos enfermedades frecuentes o incluso de su sucesión en el tiempo, que explica la predominancia de uno u otro tipo de lesiones, sería mejor conocer los mecanismos de inicio de los trastornos de los sistemas proteicos: factores de riesgo comunes o semejanza de los mecanismos moleculares que llevan a la agregación proteica (Pompeu, 2005). El debate sigue abierto.

❑ **Demencias frontotemporales con síndrome parkinsoniano relacionado con el cromosoma 17**

Estas demencias, que no son sinucleinopatías sino tautopatías, se desarrollan con las demencias frontotemporales (v. más adelante).

❑ **Síndrome de la isla de Guam**

Este síndrome se caracteriza por una demencia y un síndrome parkinsoniano debido a las degeneraciones neurofibrilares idénticas a las de la enfermedad de Alzheimer, localizadas en el hipocampo, la amígdala, el neocórtex y también a nivel subcortical en la sustancia negra y en la médula espinal, explicando la tri-

Tabla 16.8. Elementos diferenciadores entre las demencias de las enfermedades de Alzheimer, la de cuerpos de Lewy difusa y la de Parkinson

Es necesario recordar que existen asociaciones lesivas llamadas a veces formas de transición «enfermedad de Alzheimer-enfermedad de cuerpos de Lewy difusa». Las demencias de la enfermedad de Parkinson pueden ser difíciles de distinguir desde el punto de vista neuropatológico de las demencias de cuerpos de Lewy difusa, lo que justifica concepciones unicistas contra las que abogan por el fenotipo clínico particular de la demencia de cuerpos de Lewy difusa. La enfermedad de Parkinson se acompaña de una disfunción cognitiva frontal que se agrava con el tiempo para llegar a veces a la demencia. Algunos han aislado, de la misma manera el MCI (*Mild Cognitive Impairment*) de la enfermedad de Alzheimer, un estadio de transición que precede la demencia que podría corresponder a los estadios 3 y 4 de Braak (lesión del tronco cerebral y límbico: Kosaka, 1984; Apaydin, 2005).

	<i>Enfermedad de Alzheimer</i>	<i>Demencia de cuerpos de Lewy difusa</i>	<i>Demencia parkinsoniana</i>
Ratio: sexo	Prevalencia femenina	Prevalencia masculina (1/2)	
Signos parkinsonianos	Muy tardíos e inconstantes ¹	Muy frecuentes Concomitantes a la demencia o en el año anterior a la demencia	Constantes Preceden varios años la demencia y en todo caso, más de un año
Acinesia-rigidez		Frecuente Bilateral	Frecuente Prevalencia unilateral
Temblor		Raro	Frecuente
Respuesta a la L-dopa		Mediocre	Presente, pero puede debilitarse con la evolución de la demencia ²
Trastornos de la memoria	Precoces Importantes Amnesia de almacenamiento con alteración de la memoria inducida e intrusiones	Predominan en la recuperación de las informaciones con un trastorno de la memoria inducida menos importante que el recuerdo libre	Afectan típicamente a la recuperación de las informaciones con preservación de la memoria inducida y del reconocimiento
Funciones ejecutivas	Su trastorno existe pero no está en primer lugar e inicialmente es leve	Precozmente alteradas	Precozmente alteradas
Trastornos visoespaciales y visoconstructivos	En coherencia con el trastorno de las otras funciones instrumentales («demencia afasopraxoagnósica»)	Precoces Intensas (relacionadas con la desaferentación frontosubcortical y con lesiones corticales)	Presentes y a veces considerados como evocadores (relacionados normalmente con las alteraciones frontosubcorticales)
Confusión intercurrente	latrógene o por enfermedad intercurrente	Lo más frecuente espontánea y repetitiva haciendo fluctuar el estado cognitivo y de vigilancia	latrógene o por enfermedad intercurrente

Tabla 16.8. Elementos diferenciadores entre las demencias de las enfermedades de Alzheimer, la de cuerpos de Lewy difusa y la de Parkinson (continuación)

	<i>Enfermedad de Alzheimer</i>	<i>Demencia de cuerpos de Lewy difusa</i>	<i>Demencia parkinsoniana</i>
Alucinaciones	En un caso de cada cuatro Tardías ¹	Frecuentes Precoces	A veces espontáneas frecuentemente provocadas por el tratamiento dopaminérgico ³
Trastornos de sueño	Sueño fragmentado; deambulación errática nocturna, «inversión» del ritmo nictemeral	Accesos de sueño diurno Trastornos comportamentales del sueño rápido	Accesos de sueño diurno menos frecuentes, a veces potenciado por los tratamientos dopaminérgicos A veces trastornos del comportamiento del sueño rápido.
Disautonomía	Rara	Frecuente	Posible
Electroencefalograma	Enlentecimiento del ritmo de fondo Picos de anomalías lentas teta-delta de prevalencia bitemporal con ondas lentas rígidas	El EEG es también anormal pero de manera menos marcada que en la enfermedad de cuerpos de Lewy difusa ⁴	El enlentecimiento de los ritmos es tardío: enlentecimiento del ritmo de fondo y anomalías lentas de prevalencia posterior ⁵
Neuroimagen estructural	Atrofia hipocámpica Atrofia corticosubcortical	Atrofia hipocámpica menos marcada que en la enfermedad de Alzheimer Atrofia cortical o corticosubcortical	Atrofia cortical ⁶
Neuroimagen funcional	Hipoperfusión del córtex asociativo posterior bilateral y de los hipocampos	Hipoperfusión del córtex asociativo posterior pero también de los lóbulos occipitales	Hipoperfusión temporoparietooccipital como en la enfermedad de Alzheimer pero menos acentuada ⁷

1. Consideradas como las que reflejan una sinucleinopatía asociada (v. recuadro 16.I; Cummings, 2003).

2. Este deterioro de la respuesta seguirá la progresión lesiva según los estadios de Braak (v. págs. 244 y 246; Apaydin, 2005).

3. Las alucinaciones son frecuentes en la enfermedad de Parkinson (v. cap. 21). Sin embargo, se consideran como un factor de riesgo de evolución demencial y su inicio precoz puede hacer temer una demencia de cuerpos de Lewy difusa.

4. Briel *et al.* EEG findings in dementia with Lewy bodies and Alzheimer's disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1999; 66: 401-403.

5. Neufeld *et al.* EEG in demented and non-demented parkinsonian patients. *Acta Neurol Scand* 1988; 78: 1-5.

6. Una atrofia puede observarse ya en la enfermedad de Parkinson.

7. La desaferentación frontal no tiene traducción evidente en la neuroimagen funcional de la enfermedad de Parkinson, mientras que se puede objetivar en la parálisis supranuclear progresiva.

ple asociación de esclerosis lateral amiotrófica, síndrome parkinsoniano y demencia centrada en trastornos de memoria y del comportamiento (apatía, agresividad). Por lo tanto, no se trata de una demencia subcortical.

❑ **Disfunción cognitiva de las atrofas multisistémicas**

Las atrofas multisistémicas se acompañan de un síndrome parkinsoniano que está en primer plano en la degeneración estriatonigra, mientras que el síndrome cerebeloso está en primer plano en la atrofia olivopontocerebelosa. Estas afecciones pueden parar el tipo de degeneración estriatonigra y confundirse, al menos al principio, con una enfermedad de Parkinson. Es necesario estar alerta ante: la bilateralidad inicial del síndrome parkinsoniano, la rigidez axial, la inestabilidad postural precoz con caída, la hipofonía, el antecolis, la mediocre respuesta a la L-dopa, el contraste entre las discinesias bajo L-dopa y la pobre mejora de los signos parkinsonianos, la disautonomía y, sobre todo, la hipotensión ortostática sin aumento del pulso asimpaticotónico y la incontinencia urinaria. Las lesiones (muerte neuronal, inclusiones argirófilas intraoligodendrocitarias) afectan al *locus niger* pero también al *striatum*, y, por lo tanto, a las neuronas postsinápticas, que explican la mediocre acción de la L-dopa; afectan también a otras estructuras como el cerebelo, los núcleos pontinos, el *locus coeruleus*, el núcleo dorsal del vago o el núcleo de Onuf (donde las motoneuronas que controlan los esfínteres se reúnen en la médula sacra). Desde el punto de vista neuropsicológico, las atrofas multisistémicas, y en particular las de degeneración estriatonigra, se acompañan de alteraciones de las funciones ejecutivas a veces consideradas más graves que las de la enfermedad de Parkinson. La comparación de los resultados en los tests que evalúan la flexibilidad espontánea (fluencia verbal, *Trail Making*) y la flexibilidad reactiva (Wisconsin, Stroop) han mostrado contradicciones. Por ello, no es posible hacer un diagnóstico diferencial con la enfermedad de Parkinson sólo a través de un análisis del síndrome disejecutivo. Pero no hay trastornos en otras funciones (incluso si las alteraciones visoespaciales se han podido constatar). Sobre todo no existe deterioro global de la eficiencia cognitiva ni de evolución demencial. Los trastornos del sueño se caracterizan por una fragmentación del mismo (menos frecuente que en la enfermedad de Parkinson), alteraciones comportamentales del sueño rápido (más frecuentes que en la enfermedad de Parkinson) y estridor nocturno.

❑ **Parálisis supranuclear progresiva (PSP)**

También recibe el nombre de enfermedad de Steele-Richardson-Oslewski, que aparece entre las décadas de 1940 y 1970, y se manifiesta por un síndrome parkinsoniano de predominancia axial, con tendencia a la retrocolis, inestabilidad postural en retropulsión responsable de caídas, oftalmoplejía supranuclear que se expresa al principio por una parálisis de la verticalidad de la mirada preservando normalmente los movimientos automáticos y que se evidencia a través de la movilización pasiva de la cara (maniobra de los ojos de muñeca). Cierta hipertonía de la cara le confiere un aspecto de «ojos abiertos como platos». Un síndrome pseudobulbar provoca una disartria y trastornos de la deglución. De entrada, las manifestaciones clínicas comportan alteraciones cognitivas y comportamentales.

Esta enfermedad es una 4-R tautopatía (v. recuadro 16.1) como la degeneración corticobasal, lo que explica las imbricaciones nosológicas entre las dos afecciones. Las lesiones histológicas expresan la acumulación de proteína tau en las neuronas en forma de degeneración neurofibrilar, pero también en los oligodendrocitos en forma de cuerpos «enrollados» (*coiled bodies*) y en los astrositos («en matas de hierbas») (*tuff-shaped*). Se localizan en estructuras subcorticales (núcleos pontinos, *locus niger*, núcleo subtalámico, pálido, *striatum*, núcleo dentado del cerebelo, núcleos oculomotores). También existen lesiones corticales (Verny, 1999), en particular en los córtex premotor (área 6), motor (área 4), pero también cingular (área 23), prefrontal (área 9) y temporal (área 22): por lo tanto, su topografía no es la de la enfermedad de Alzheimer que afecta selectivamente a las áreas asociativas posteriores y al hipocampo. No obstante, también se ha observado la lesión del giro angular.

Desde el punto de vista neuropsicológico, la parálisis supranuclear progresiva se ha considerado como el modelo de las demencias subcorticofrontales con un enlentecimiento ideomotor, trastornos disecutivos caracterizados por la intensidad de conductas perseverativas (fluencia verbal, Wisconsin, *Trail Making*, secuencias motoras de Luria, resolución de problemas, Stroop). Los trastornos de la memoria afectan a la memoria procedimental, la de trabajo, y la memoria anterógrada afecta a la recuperación de los recuerdos: el déficit del recuerdo de informaciones es normal con ayudas. El cuadro clínico es comparable al observado en la enfermedad de Parkinson, pero es más grave y la puntuación en la escala de Mattis es más importante. También existen trastornos comportamentales graves que muestran que la desmodulación subcorticofrontal afecta al bucle corticocingular anterior y al subcorticofrontoorbital. Así, la apatía (v. cap. 13, pág. 155 y cap. 19) suele ser grave y más frecuente que la depresión (contrariamente a la enfermedad de Parkinson). Existe una dependencia al contexto con imitación de gestos, comportamiento de utilización (v. cap. 13) y un déficit de inhibición de programas motores automáticos como lo muestra el signo del aplauso: pedir al enfermo que dé tres palmadas, y éste continúa repitiendo esta actividad, imitando así un aplauso (Dubois). También se pueden observar comportamientos de desinhibición (agresividad o bulimia), así como manifestaciones compulsivas o rituales. Incluso bajo tratamiento dopaminérgico, a veces prescrito a título sintomático, las manifestaciones psicóticas no son habituales. La agravación de esos trastornos y su adición pueden llevar a una demencia.

La neuroimagen estructural (RM) muestra una atrofia del mesencéfalo, y la neuroimagen funcional una hipoperfusión frontal que reflejaría una desaferentación subcorticofrontal.

Sin embargo, todavía no es fácil la interpretación de los trastornos. Se puede observar un cuadro de afasia dinámica de Luria que se puede explicar por una o varias lesiones del sistema de control de la iniciación de elocución (v. cap. 2, págs. 44 y 46). La parálisis supranuclear progresiva puede imponerse a una degeneración corticobasal cuando se observa una distonía progresiva unilateral con levitación del miembro superior; además, se pueden observar apraxias melocinéticas, ideomotoras sin déficit de la comprensión de las pantomimas o apraxias bucofaciales. Las apraxias ideomotoras de la parálisis supranuclear progresiva predominarían en los gestos transitivos. Es difícil considerar unas apraxias determinadas como la única consecuencia de la lesión subcortical

(Zadikoff, 2005). La parálisis supranuclear progresiva puede presentarse también como una afasia progresiva (Mochizuki). Puede distinguirse histológicamente la parálisis supranuclear progresiva de la DCB, incluso si estas afecciones pudieran considerarse como pertenecientes a un mismo grupo donde pueden existir aspectos nosológicos comunes (v. recuadro 16.1).

❑ Enfermedad de Huntington

Esta enfermedad neurodegenerativa se transmite de manera autosómica dominante y está causada por la repetición anormal de un triplete de nucleótidos que codifica la glutamina: el gen mutado se sitúa en el brazo corto del cromosoma 4, que induce la producción de una proteína mutada, la huntingtina, encontrada en el núcleo de las neuronas a nivel de las poblaciones celulares alteradas: se trata de una proteinopatía que pertenece al grupo de las poliglutaminopatías (v. recuadro 16.1). Es una enfermedad rara con una prevalencia entre el 10 y el 20/1.000.000, teniendo un pico de frecuencia entre la tercera y cuarta decenas, aunque existen formas más precoces, juveniles y formas tardías. Las lesiones (gliosis y muerte neuronal) afectan al putamen, pero también al núcleo caudado, al globo pálido, al tálamo, al cerebelo y al córtex frontal.

La enfermedad se caracteriza por movimientos coreicos de instauración insidiosa, acompañados de trastornos cognitivos y comportamentales que pueden predecirlos. Todos los síntomas se agravan progresivamente, llegando en algunos años, y de manera aún más rápida si la enfermedad ha comenzado más joven, a una incapacidad grave asociada a demencia, movimientos anormales, disartria, ataxia, trastornos esfinterianos que llevan generalmente a la institucionalización del paciente.

Los trastornos del comportamiento están desde el inicio en un primer plano, revelando la misma enfermedad: se trata inicialmente de una ansiedad y de modificaciones de la personalidad con impulsividad, manifestaciones compulsivas, desinterés y cierta negligencia física. Luego pueden acompañarse o asociarse con trastornos del humor o psicóticos, mientras que los últimos estadios se caracterizan por una demencia con fondo apático:

- Los trastornos del humor pueden representar estados depresivos (alrededor de un tercio de los casos) con un alto riesgo de autólisis, o estados maníacos con euforia, ideas de grandiosidad y reducción del sueño (1 caso entre 10) o estado bipolares.

- Los trastornos psicóticos (1 caso entre 10, aproximadamente) se caracterizan por delirios paranoides de tipo esquizofrénico y alucinaciones.

- Los trastornos obsesivos compulsivos son menos frecuentes.

- Los trastornos del control de pulsiones son frecuentes en particular. Se manifiestan por una irritabilidad, agresividad, crisis de cólera y violencia que pueden llegar hasta un trastorno *explosivo intermitente* (v. cap. 17).

- La apatía tiende a agravarse durante la evolución.

Los trastornos cognitivos son precoces y constantes, integrándose en un cuadro de disfunción subcorticalfrontal:

- El síndrome disejecutivo, caracterizado por un enlentecimiento ideomotor, se manifiesta por una reducción de la fluidez, alteraciones de la planificación (Torre de Londres), déficit de la flexibilidad mental, que en el test de Wis-

consin se revela por un fallo de inhibición que suscita respuestas perseverativas. Tales alteraciones se pueden observar en pacientes portadores de la mutación que no manifiestan todavía movimientos anormales. Se asocian trastornos visoconstructivos y visoespaciales.

- Los trastornos de la atención afectan a la atención sostenida y a la dividida.
- Los trastornos de la memoria afectan al aprendizaje procedimental de habilidades motoras y a la memoria de trabajo. Las alteraciones de la memoria declarativa predominan en la recuperación de informaciones, con una mejora de las puntuaciones en el reconocimiento y en el recuerdo inducido.
- El lenguaje oral llama la atención por la fluidez reducida y las perseveraciones, además de una falta de vocablo, reducción del lenguaje y de su iniciación con frases cortas y una comprensión normal. La escritura es anormal, con grandes letras, omisiones y perseveraciones.

Estos trastornos evolucionan hacia un cuadro demencial subcortical grave con caquexia, que impone una asistencia permanente de una tercera persona debido a los trastornos motores, la apatía con inercia y los trastornos de la deglución.

Otras afecciones del sistema extrapiramidal pueden acompañarse también de disfunciones cognitivas, como la enfermedad de Wilson o la degeneración hepatolenticular, que es una afección autosómica recesiva que provoca una te-saurismosis cúprica relacionada con un déficit de la síntesis de la ceruloplasmína que asegura el transporte del cobre. La disfunción cognitiva de tipo fronto-subcortical puede llevar a un síndrome demencial, pero esta enfermedad se singulariza por la frecuencia de manifestaciones psiquiátricas; trastornos de control de pulsiones o síndromes psicóticos. El síndrome de Fahr, en su variedad idiopática (sin hipocalcemia, v. anteriormente, *Encefalopatías metabólicas y endocrinas*, pág. 225), asocia a las calcificaciones de los ganglios basales un síndrome parkinsoniano, una disfunción cognitiva y manifestaciones psiquiátricas: depresión, síndromes psicóticos y trastornos obsesivocompulsivos.

Demencias frontotemporales

Las demencias frontotemporales representan la tercera causa de demencia degenerativa, después de la enfermedad de Alzheimer y la enfermedad de cuerpos de Lewy difusa, así como la segunda causa de demencias presentadas antes de los 65 años. Si la enfermedad de Pick sólo representa alrededor del 20% de las demencias frontotemporales, su descripción está en el origen de la individualización progresiva de este grupo de demencias. Entre 1892 y 1904, Arnold Pick describió seis casos de atrofia frontal y temporal respetando la T1 en su parte posterior. Pero fue Aloïs Alzheimer quien insistió en la ausencia de placas neuríticas y de degeneración neurofibrilar y quien describió la presencia de células abalonadas y, a veces, inclusiones intraneuronales argentófilas. Y en 1926 Onari y Spatz acuñaron el término *enfermedad de Pick* por la topografía particular de su atrofia. A continuación se sucedió un período confuso en el que se describió esta demencia como una afasopraxoagnósica. Alteraciones como las iteraciones verbales, las estereotipias, el mutismo y el apragmatismo pudieron conducir a errores semiológicos. Así, con la ayuda de Delay, Brion y Escourolle, la enfermedad de Pick encontró entre 1955 y 1962 su individualización y su distinción clara con respecto a la enfermedad de Alzheimer. Dicha

distinción reposa en la clínica, en la topografía de la atrofia. Y también en el cuadro histológico que asocia rarefacción neuronal, espongirosis, gliosis astrocitaria, células en citoplasma abalonadas (decoloradas, en el núcleo descentrado) e inclusiones abalonadas intracitoplasmáticas argentófilas: los cuerpos de Pick. Pero estos autores notaron que la forma abalonada neuronal sólo estaba presente en dos tercios de los casos y que los cuerpos de Pick no lo estaban más que en un cuarto de los casos. Más tarde, en la década de 1980, los equipos de Lund y de Manchester volvieron a insistir en su existencia, con respecto a la enfermedad de Pick y las demencias frontales sin signos histológicos específicos (sin células abalonadas, sin cuerpos de Pick) y dieron importancia al concepto de «degeneración del lóbulo frontal de tipo no Alzheimer». En 1994, los mismos equipos publicaron un consenso sobre las demencias degenerativas frontotemporales concebidas como un grupo histológicamente dispar, pero que se parecían en su topografía frontotemporal de la atrofia. En este grupo se deberían incluir las demencias frontotemporales asociadas a una esclerosis lateral amiotrófica y a un síndrome parkinsoniano, mientras que se especificaban las que relevaban una agregación de proteínas tau. Por otro lado, el estudio de las modificaciones isoformas de la proteína y de su repartición ha permitido comprender mejor las relaciones que unen las demencias frontotemporales con las tauopatías y otras enfermedades como la PSP y la DCB.

❑ Definición y clasificación

Bajo la denominación de demencias frontotemporales se reagrupan un conjunto de afecciones de histología y genética variadas, pero unidas por su presentación clínica y la topografía frontal y temporal anterior de la atrofia. De hecho, desde el punto de vista anatómico, la atrofia predomina en la F1, F2, la región frontoorbital con respecto a las regiones central y precentral, así como en el polo temporal, en particular en las últimas circunvoluciones temporales, respetando siempre los dos tercios posteriores de la T1; la atrofia puede extenderse al parietal. La atrofia también afecta a los núcleos grises y, de manera más selectiva, a la cabeza del núcleo caudado (ausente en las formas temporales puras). La sustancia blanca está deteriorada en las zonas subyacentes a la atrofia, en particular a nivel de los haces fronto y temporopontinos con gliosis y desmielinización. Desde el punto de vista anatomoclínico, se han aislado dos variantes de demencias frontotemporales: la variante frontal (vf-DFT) y la variante temporal (tv-DFT) que afecta al córtex temporal anterior, la amígdala, la ínsula anterior, la parte posterior del córtex frontoorbital y los giros temporooccipitales.

Entre las demencias frontotemporales se pueden distinguir:

- Las demencias frontotemporales con inclusiones de «tau»: la enfermedad de Pick (recuadro 16.2), esporádica, cuyo «marcador» está representado por los cuerpos de Pick formados por agregantes de proteína tau (3R o 4R tauopatías); desde un punto de vista molecular se incluye en este grupo la degeneración corticobasa en la que la proteína tau se acumula bajo la forma de degeneración neurofibrilar y de «placas» astrocitarias (4R-tauopatía) y la parálisis supranuclear progresiva (4-R tauopatía, v. anteriormente).

- Las demencias frontotemporales sin signos histológicos distintos (recuadro 16.2): algunas (¿un pequeño número?) podrían revelar una disminución de

Recuadro 16.2.

Enfermedad de Pick y «demencias frontotemporales sin signos histológicos distintivos»

Controversias neurobiológicas

Una enfermedad de Pick o una «demencia frontotemporal sin signos histológicos distintivos», debe asociar una atrofia lobar, una pérdida neuronal y un signo negativo: la exclusión de una enfermedad de Alzheimer por la ausencia o existencia de muy pocas placas seniles y de degeneración neurofibrilar. Las demencias frontales son, ante todo, demencias «no Alzheimer». Pero el diagnóstico neuropatológico diferencial entre la enfermedad de Pick y la demencia frontotemporal sin signos histológicos distintivos es controvertido. Si la presencia de cuerpos de Pick hace que el diagnóstico sea incontestable, ¿se debe admitir el diagnóstico de enfermedad de Pick en caso de neuronas hinchadas, pero sin cuerpos de Pick? ¿Y qué decir en los casos en que no existan ni cuerpos de Pick ni células abalonadas y cromatolíticas, sino sólo una espongirosis y una gliosis astrocitaria acompañando la pérdida neuronal, denominador común de las enfermedades neurodegenerativas? En definitiva, ¿se puede hablar de enfermedad de Pick sin cuerpos de Pick incluso sin células abalonadas desde el momento en que aparecen una atrofia lobar, una gliosis astrocitaria, una espongirosis laminar que afecta a las capas superficiales del córtex o una pérdida neuronal sin signos histológicos de enfermedad de Alzheimer? La detección de los cuerpos de Pick por métodos de impregnación argéntica (Bielchowsky) puede revelarse como falsamente negativa (Dickson, 1996), mientras que las inclusiones pueden observarse utilizando anticuerpos de antitau y antiubiquitina. Así, la frecuencia de la enfermedad podría ser subestimada. Pero, a la espera de progresos en los análisis inmunohistoquímicos de la proteína tau de los cuerpos de Pick, para afirmar la enfermedad, debería considerarse que, a pesar de su rigidez, es mejor conservar el criterio de la presencia de cuerpos de Pick. Por otro lado, se sabe que es necesario buscarlos en el giro dentado del hipocampo, donde su presencia es constante (Hauw).

Si bien la neuropsicología no puede permanecer indiferente ante estos debates, no está en condiciones de aportar una contribución a la distinción de estos dos grupos. No obstante, debe permanecer atenta, puesto que si la neurobiología aporta argumentos decisivos para aislar enfermedades específicas, la neuropsicología deberá buscar si ese grupo comporta especificidades en su disfunción cognitiva, emocional y comportamental.

la proteína tau cortical (puede que por anomalías de la estabilidad del mensaje-
ro ARN: «*tauleless tauopathies*»).

- Las demencias frontotemporales con inclusiones ubiquitina-positivas: demencia-esclerosis lateral amiotrófica.

- La demencia con «inclusiones neuronales filamentosas» (NIFID: *neuro-nal intermediate filaments inclusins disease*); dichas inclusiones son immuno-rreactivas a la interneuxina; aparecen de manera esporádica en sujetos jóvenes (edad media de 40 años), normalmente acompañadas de signos extrapirámida-

les, de una hiperreflexia, parálisis supranuclear de la motilidad ocular; se trataría de una nueva «proteinopatía» (Dekosky).

❑ Epidemiología

Todavía es imprecisa, con variaciones según los estudios. Las demencias frontotemporales podrían representar entre el 8 y el 10% de las demencias, lo que dejaría a la enfermedad de Pick una prevalencia del 2,5% de las demencias, es decir, una demencia frontotemporal por cada cinco enfermos de Alzheimer.

Sobre todo, se trata de una enfermedad presenil. Se considera en numerosos estudios que la edad media de aparición es inferior a los 60 años, con extremos que van desde los 35 a los 75 años, y es necesario considerar la exclusión del diagnóstico después de los 80 años. Así, comparando diferentes estudios, es significativo señalar que la prevalencia se estima a 15/100.000 entre los 45 y 64 años y disminuye por debajo de 4 en el período de edad entre los 70 y los 79 años. Dichos datos muestran que su historia natural no es la de la enfermedad de Alzheimer. Además, se considera que las demencias frontotemporales tendrían una ligera prevalencia masculina o que ambos sexos estarían representados por igual. Una historia familiar se encuentra en el 25 y el 40% de los casos: una transmisión autosómica dominante se encuentra con bastante frecuencia. Una mutación del gen de la proteína tau se encuentra en el 10 y el 20% alrededor de las demencias frontotemporales y en casi la mitad de las formas familiares.

❑ Clínica

Fundamentándose en los criterios de Lund y Manchester (Neary, 1994, 1998), la degeneración lobar frontotemporal tiene tres presentaciones clínicas: la demencia frontotemporal (o variante frontal: vf-DFT), la afasia progresiva «no fluente» y la demencia semántica (variante temporal: vt-DFT).

• Demencia frontotemporal, variante frontal

Los trastornos del comportamiento, aspecto central del cuadro clínico

La atrofia afecta al lóbulo frontal y a la parte anterior de los lóbulos temporales. Contrariamente a la enfermedad de Alzheimer, que es inicialmente una demencia amnésica, la demencia frontal es ante todo una demencia discomportamental, dejando en un segundo plano los trastornos de la memoria. La enfermedad debuta insidiosamente por una alteración precoz del comportamiento social (que va desde la pérdida de las convenciones sociales a los actos delictivos), de la conducta personal (euforia, desinhibición) y por una debilidad emocional, todo en un contexto anosognósico, de inquietud por parte de la familia, que contrasta con la despreocupación del paciente. La confusión con una enfermedad psiquiátrica es frecuente (depresión, estado maniaco). Algunos pacientes expresan preocupaciones de tipo hipocondríaco. La escala de discomportamiento frontal de Leber y Pasquier puede ayudar por su sensibilidad y su especificidad a su diagnóstico en un estadio precoz (MMS > 18) (tabla 16.9). El inventario comportamental frontal de Kertesz, Davidson y Fox también sugiere una demencia frontotemporal para una puntuación superior a 30. Con relación a ello, es curioso constatar lo aproximativo de los criterios diagnósticos de las

Tabla 16.9. Escala de alteraciones del comportamiento frontales
(Leber, Pasquier, Souliez y Petit, 1998)

Puntuación: 1 punto por grupo si al menos uno de los síntomas de cada grupo está presente. Puntuación máxima: 4 puntos. Una puntuación de 3 o 4 puntos está a favor de una demencia frontotemporal si el MMS es superior a 18.

<p>1. Trastornos del control de sí mismo. Aparición de al menos uno de los siguientes signos:</p> <ul style="list-style-type: none"> a) Hiperfagia. b) Conductas alcohólicas. c) Desinhibición verbal. d) Desinhibición comportamental. e) Irritabilidad, cóleras. f) Trastornos del control de las emociones: lloros o risas. g) Inestabilidad psicomotora.
<p>2. Negligencia física. En relación con los hábitos anteriores, al menos en uno de los siguientes aspectos:</p> <ul style="list-style-type: none"> a) Higiene corporal. b) Ropa (armonía, limpieza, indiferencia a tareas). c) Cabello (corte, limpieza).
<p>3. Trastornos del estado de ánimo</p> <ul style="list-style-type: none"> a) Tristeza aparente. b) Indiferencia afectiva. c) Hiperemotividad. d) Exaltación. e) Desinterés social.
<p>4. Manifestaciones de una disminución de interés</p> <ul style="list-style-type: none"> a) Adormecimiento diurno. b) Apatía. c) Desinterés social.

demencias (tabla 16.10), puesto que el trastorno de memoria, considerado como central en el diagnóstico de un síndrome demencial, es aquí un síntoma accesorio, mientras que la repercusión en la vida personal y social es muy precoz; además, después del DSM-IV, el trastorno de personalidad ha sido suprimido de los criterios diagnósticos de demencia. En definitiva, el MMS es una herramienta de muy poco valor, incluso para apreciar la gravedad de una demencia frontal, cuya sintomatología se centra en los trastornos comportamentales.

En función de las reagrupaciones de síntomas, se han podido aislar:

– Las formas «desinhibidas» con puerilismo, euforia, elaciónseudomaniaca (pero típicamente sin trastornos del sueño) y comportamientos antisociales por lesión frontoorbital (Snowden *et al.*, 1996).

– Las variantes «apáticas» reagrupan aquellas formas en que la apatía es profunda, sin duda a resultas de una lesión cingular, y otras en que el enlentecimiento, la inercia y la presentación depresiva indican una lesión del córtex dorsolateral; estas últimas ocasionarán un síndrome disecutivo y trastornos del lenguaje en caso de lesión preferencial del hemisferio dominante; habitual-

Tabla 16.10. Criterios diagnósticos de las demencias frontotemporales (The Lund and Manchester groups. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1994; 57: 416-418)

Trastornos del comportamiento
Inicio insidioso y evolución progresiva Negligencia precoz de los cuidados corporales Pérdida precoz de las convenciones sociales Desinhibición (euforia, hipersexualidad, violencia, deambulaciones) Rigidez mental Hiperoralidad Estererotipias y perseveraciones (vagabundeo, tics, conductas rituales) Comportamiento de utilización Distractibilidad, impulsividad Anosognosia precoz
Preservación de la orientación espacial y de las praxias
Trastornos del lenguaje
Reducción del volumen verbal Estereotipias Ecolalia y perseveraciones Mutismo tardío
Trastornos afectivos
Depresión y ansiedad, sentimentalidad excesiva, ideas fijas, ideas suicidarias, ideas falsas, precoces y efímeras Indiferencia emotiva, falta de empatía Apatía Amimia
A favor del diagnóstico
Inicio antes de los 65 años Antecedentes familiares Enfermedad de la motoneurona (parálisis labioglosofaríngea, parálisis con amiotrofia y fasciculaciones)

mente el paciente no declara tristeza, *taedium vitae* ni sentimiento de indignación.

– Las variantes «estereotípicas» con conductas repetitivas incluso ritualizadas evocan TOC desprovistos de la tensión ansiosa generada por la necesidad compulsiva como por la relajación después de su realización; también se encuentran coleccionismo y deambulaciones repetitivas; estas formas revelan una lesión de los núcleos grises y, en particular, del *striatum* (sin ocultar la implicación del córtex orbitofrontal y temporal).

– Las formas alucinatorias son raras y se observan sobre todo con lesión de la motoneurona (Nitrini *et al.*, 1998).

Dichos reagrupamientos sindrómicos no pueden ofrecer una lista exhaustiva de los trastornos provocados por las demencias frontales. Las variantes frontales y temporales tienen trastornos de la cognición social que ayudan a discernir

mejor la manera en que los comportamientos humanos se adaptan en las relaciones con otros que son característicos de la condición humana (recuadro 16.3).

El diagnóstico y el análisis de una enfermedad con demencia frontal deben centrarse principalmente en un interrogatorio cuidadoso del enfermo y de su entorno más próximo. Ello es una condición esencial para la recogida e interpretación de los trastornos comportamentales. Puede ayudar el uso de «escalas», normalmente cuestionarios, pero no es seguro que cubran el conjunto de todo posible trastorno. Puede utilizarse el inventario neuropsiquiátrico de Cummings, pero no comporta la detección de comportamientos compulsivos o ritualizados. Lo mismo sucede con el inventario comportamental frontal de Kertesz. La escala de Lebert y Pasquier presenta un amplio repertorio de síntomas cuya lectura guía el interrogatorio. El cuestionario de Bozeat explora con 39 preguntas los siguientes aspectos: depresión, elación, irritabilidad, ansiedad, agresividad, distractibilidad, funcionamiento ejecutivo, toma de riesgos, empatía, apatía, comportamientos estereotipados o ritualizados, comportamiento motor aberrante, desinhibición, retraimiento social, alucinaciones, delirio, modificaciones de las preferencias alimentarias, cuidado personal y sueño.

Estos trastornos comportamentales (recuadro 16.4) se acompañan de trastornos neuropsicológicos.

Recuadro 16.3

Trastornos de la cognición social y demencias frontotemporales

La cognición social, es decir, la aptitud para adaptar el comportamiento al contexto familiar y social, está alterada selectivamente en las demencias frontotemporales (v. cap. 18). Aunque se puedan encontrar diferencias entre las dos variantes, frontal y temporal, separar las demencias frontotemporales sería artificial. De hecho, el inventario de trastornos de la cognición social se acaba de proponer. La distinción entre las dos variantes no siempre es evidente cuando no hay un trastorno afásico o semántico, es decir, cuando la atrofia predomina a la derecha (en el diestro). Los procesos atróficos no tienen el rigor topográfico de otros procesos lesivos. En definitiva, en las variantes frontales, la amígdala y la corteza temporal anterior no están preservadas, mientras que en las variantes temporales, la corteza frontoorbital ventromedial está lesionada (Rosen).

Las demencias frontotemporales afectan al sistema límbico rostral que interviene en la evaluación motivacional y emocional de los estímulos internos y externos y permite la adaptación de las tomas de decisión y de los comportamientos (v. págs. 4 a 6). Dichas estructuras son el giro cingular anterior, la ínsula anterior, la corteza prefrontal ventromedial, el *striatum* ventral (v. pág. 292) y la amígdala (Boccardi). Esas mismas estructuras están implicadas en el reconocimiento de las emociones de caras y, en particular, de las emociones «negativas» (cólera, tristeza, miedo, asco), cuyo *feedback* desempeña un papel importante en la adaptación del comportamiento en relación con el otro (amígdala, ínsula, córtex frontoorbital). Así, las demen-

cias frontotemporales pueden alterar el reconocimiento de las emociones negativas (Fernández-Duque) y el trastorno ha podido aparecer correlacionado con la atrofia frontoorbital y amigdaliana derechas (Rosen). Se sabe que la apatía comporta típicamente un embotamiento emocional y concierne a las variantes frontales y esencialmente a la lesión cingular. La desaparición del «sentido del peligro» y de la expresión del miedo (p. ej., en relación con vehículos que atraviesan una calle) puede relevar una lesión amigdaliana o una demencia semántica, un no reconocimiento de los atributos semánticos relacionados con situación de peligro.

El retraimiento social se observa más bien en la variante frontal, mientras que, sobre todo en la demencia semántica, es donde se observa una búsqueda de contacto social sin alteración de la dominancia social.

Las demencias frontotemporales alteran la empatía en sus componentes emocional y cognitivo; la empatía cognitiva parecería más alterada en las variantes temporales, mientras que las dos componentes de la empatía estarían alteradas en las variantes frontales. Los tests que exploran la «teoría de la mente» están alterados en las demencias frontotemporales, sobre todo en las variantes frontales (v. cap. 18), lo que permite subrayar que la corteza frontoorbital ventromedial desempeña un papel crítico en la puesta en marcha de esta competencia. Con tests que exploran las tomas de decisión en función de riesgos, se ha podido buscar y observar que los enfermos tenían tiempos de deliberación más largos y privilegiaban las conductas de riesgo (Arman *et al.*, 1999), lo que evoca comportamientos descritos por Damasio relacionados con una alteración de los marcadores somáticos (v. cap. 13).

Recuadro 16.4

Trastornos comportamentales que pueden ayudar a distinguir una demencia frontotemporal de una enfermedad de Alzheimer

La enfermedad de Alzheimer y las demencias frontotemporales pueden comportar trastornos de comportamiento. Las manifestaciones más frecuentes en las demencias frontotemporales son las siguientes:

- Comportamientos estereotipados mentales, verbales y motores, que a veces toman un cariz de ritual.
- Cambio de personalidad (apatía, pérdida de las convenciones sociales, desinhibición, falta de higiene personal); más generalmente, trastornos del control de sí mismo, negligencia física, manifestación de una disminución de interés en la escala de Lebeet y Pasquie, y rigidez mental; no obstante, la apatía se considera a veces frecuente en ambas enfermedades, si bien generalmente los estudios han relevado la predominancia de la desinhibición en las demencias frontotemporales.
- Deambulación no errática; la deambulación errática corresponde más bien a la enfermedad de Alzheimer.

- Hiperfagia: la apetencia por cosas azucaradas se ha señalado a veces como sugestiva de enfermedad de Alzheimer, y otras como más frecuente en las demencias frontotemporales.

- Pérdida de convenciones sociales, en particular la desinhibición (v. anteriormente), pero también el retraimiento social, la reducción de la conversaciones y la pérdida de interés por la familia.

- Mutismo.

Los trastornos del estado de ánimo se encuentran en las demencias frontotemporales y en la enfermedad de Alzheimer; la preponderancia de una u otra es aún contradictoria.

Nota. El síndrome disejecutivo es aún más marcado cuando las dos enfermedades evolucionan, pero no permite discriminarlas.

La enfermedad de Alzheimer puede manifestarse excepcionalmente (¿5% de los casos?), incluso de forma bastante precoz, por trastornos frontales comportamentales y cognitivos. Estos últimos no son aislados, se acompañan de otras manifestaciones neuropsicológicas de la enfermedad y, en particular, de trastornos de la memoria y de alteraciones visoespaciales (Johnson). Un cuadro clínico de demencia frontotemporal familiar se ha podido asociar a una mutación del gen de la presenilina en el cromosoma 1 y corresponde histológicamente a una enfermedad de Alzheimer: sin embargo, los trastornos del comportamiento graves se acompañan de trastornos mnésicos (Queralt).

Trastornos del lenguaje

Realmente no hay alteraciones fonológicas, semánticas ni sintácticas tal como se observan en la enfermedad de Alzheimer. Sin embargo, los trastornos observados tienen un carácter multifactorial. Muchos de ellos nos llevan a la alteración de la función pragmática del lenguaje, es decir, del lenguaje como instrumento de relación social (v. pág. 21).

Así, la desinhibición puede expresarse también por la inflación del volumen verbal, frecuentemente lleno de estereotipias. La dependencia al contexto puede expresarse por ecolalia, ecopaligrafía, pero también por una «lexomanía»: el enfermo lee cualquier texto que caiga en sus manos. Junto a las estereotipias se observan iteraciones con palilalia y logoclonías (incluso aunque estas últimas podían haberse considerado como específicas de la enfermedad de Alzheimer). Las repeticiones estereotipadas de palabras y segmentos de frases pueden dar la sensación de una jerga. La reducción progresiva del lenguaje es una afasia dinámica en el sentido de Luria, en la que la repetición está preservada: estará preservada durante mucho tiempo, al menos para las palabras y las frases simples. La falta de vocablo realiza una afasia amnésica de Pitres sin parafasias, sin denominación por el uso sin intoxicación por la palabra. Las palabras adecuadas tienden a reemplazarse por palabras «generales» como «cosa» o «máquina»; la respuesta correcta puede obtenerse a veces después de repetición incitativa de la demanda.

Aunque pocos estudios se han interesado en los déficits de la comprensión o en las anomias categoriales, se sabe el papel del lóbulo frontal izquierdo en el

tratamiento de los verbos que lleva a considerar como lógica la evidencia en estos enfermos de mayores dificultades para denominar las acciones que los objetos, incluso cuando el enlentecimiento del tratamiento de la información puede dificultar el poner en evidencia un déficit específico de la comprensión de los verbos (Cappa; Rhee).

En definitiva, sólo se ha podido encontrar un caso con una disociación entre la alteración de la denominación por el canal verbal y su preservación por el canal escrito, lo que sugiere una independencia del léxico ortográfico en relación con el léxico fonológico (Tainturier).

Trastornos de la memoria

Es poco frecuente que la familia indique problemas de memoria al principio de la evolución de la enfermedad. No obstante, aunque no se identifiquen de entrada, pueden detectarse en un examen neuropsicológico. Los estudios realizados sobre la memoria de trabajo muestran que es deficitaria, pero sin diferencia notable entre la enfermedad de Alzheimer y la demencia frontotemporal. En la memoria episódica aparece una dismnesia de evocación por déficit de la recuperación de las informaciones con preservación de la memoria de reconocimiento y de la memoria inducida y la codificación, cuando se controla, también está preservada. La memoria semántica está mejor preservada que en la enfermedad de Alzheimer. La memoria autobiográfica está alterada aleatoriamente sea cual sea el período en que se explore, sin el gradiente temporal que se observa habitualmente en la enfermedad de Alzheimer (Ergis, 2003). Se han realizado pocos estudios sobre la memoria implícita, que estaría preservada.

Los trastornos de la memoria explícita se agravan con el tiempo y la memoria inducida, junto con el reconocimiento, también se alteran. Es rigurosamente excepcional constatar un síndrome de Korsakoff que relevaría una forma «seudopresbifrénica» de la enfermedad (Delay). No obstante, en el inicio de la enfermedad pueden observarse trastornos severos de la memoria episódica y cambiar a una enfermedad de Alzheimer (10% de la serie de DFT de Graham). Este trastorno amnésico debe despertar la atención si se acompaña de trastornos comportamentales o de un síndrome disejecutivo. Es excepcional que esté aislado y las dificultades diagnósticas sean aún mayores. La aparición secundaria de trastornos del comportamiento ayudaría al diagnóstico. Estas formas clínicas reflejarían lesiones hipocámpicas graves.

Trastornos de la atención y de las funciones ejecutivas

Las capacidades atencionales se alteran precozmente: se trata sobre todo de la alerta fásica (atención automática), mientras que la atención sostenida está más preservada que en la enfermedad de Alzheimer, a condición de que se intente canalizarlos, puesto que algunos se distraen muy fácilmente.

Las funciones ejecutivas se alteran con frecuencia; flexibilidad (fluencia, *Trail Making*), categorización (test del Wisconsin), planificación (Torre de Londres o de Toronto), resistencia a la interferencia (Stroop). Sin embargo, las funciones ejecutivas pueden permanecer normales o poco alteradas en el inicio de la enfermedad. Es cierto que están controladas esencialmente por la corteza frontal dorsolateral, pero la lesión selectiva de las demencias frontotemporales es la región frontoorbital. Las funciones ejecutivas se agravan más a lo largo de

la evolución de la enfermedad (v. recuadro 16.3). Los tests más alterados son los más sensibles a las lesiones frontoorbitales, como los tests de tomas de decisiones. El test de Hayling, que explora las capacidades de inhibición de respuestas fuertemente inducidas por el contexto, también sería sensible a la afectación. Los tests de fluencia, además de las funciones ejecutivas, hacen intervenir numerosas facetas de las funciones cognitivas: atención, memoria semántica, memoria del trabajo o estrategias del recuerdo de las informaciones. En la enfermedad de Alzheimer, la fluencia está reducida, y dicha reducción afecta más a la fluencia literal que a la categorial. Si bien es cierto que la fluencia también está reducida en las demencias frontotemporales, su alteración no puede permitir la distinción eficaz entre la enfermedad de Alzheimer y las demencias frontotemporales.

Funciones visoespaciales

La preservación de la orientación espacial, así como otras funciones visoespaciales (localización de objetos aislados, rotación mental), constituye un argumento para el diagnóstico diferencial con la enfermedad de Alzheimer. Sus «fugas» están relacionadas con un deseo exploratorio. Los sujetos conservan sus capacidades de orientación topográfica, lo que es totalmente diferente de la deambulación errática de los enfermos de Alzheimer.

Funciones prácticas

No hay apraxia ideatoria ni ideomotora. Por el contrario, se puede observar una alteración de la programación de los actos motores que revela una lesión premotora. De igual modo, un déficit de la programación explica que los dibujos se realicen laboriosamente con simplificaciones, añadidos y perseveraciones y que puede parecerse a una apraxia constructiva.

Funciones gnósticas

En las demencias frontotemporales no existe agnosia visual, ni prosopagnosia. Sin embargo, puede existir un déficit del tratamiento del componente emocional de las fisionomías (Lavenex *et al.*, 1999), en particular, de las emociones denominadas negativas (miedo, cólera, tristeza), incluso un Kluver y Bucy.

Signos neurológicos

Aparte de la asociación con una esclerosis lateral amiotrófica (ELA) y un síndrome parkinsoniano, el examen neurológico, inicialmente normal, puede mostrar signos de disfunción frontal: reflejo de prensión forzada, impersistencia motora (v. tabla 13.2, pág. 165), comportamiento de dependencia al contexto. Trastornos de la marcha pueden hacer que sea a pequeños pasos, encasquillamientos cinéticos o incluso una ataxia de tipo apraxia de la marcha. Se observa una rigidez o una resistencia oposicional a la movilización, una amimia, una micrografía. Los signos piramidales, cuando están presentes, se limitan normalmente a una vivacidad de los reflejos con o sin signo de Babinski, aunque puede existir una negligencia motora unilateral, e incluso una hemiparesia. Algunos enfermos manifiestan una hiperestesia. Una disautonomía puede manifestarse por una inestabilidad tensional, una hipotensión ortostática,

caídas repentinas con o sin pérdida de conocimiento. Las crisis epilépticas son raras y la incontinencia tardía.

Exámenes complementarios

El electroencefalograma es normal, lo que distingue las demencias frontotemporales de la enfermedad de Alzheimer. No hay marcador biológico fiable de la afección ni en sangre ni en el líquido cefalorraquídeo. La TC y la RM objetivizan una atrofia corticosubcortical frontotemporal anterior a veces asimétrica. La neuroimagen funcional muestra un hipoflujo cuya localización puede ofrecernos datos útiles para contrastar con los datos clínicos.

Evolución y tratamiento

La evolución, de una duración semejante en la enfermedad de Pick y en las degeneraciones frontales no específicas, es de alrededor de ocho años. Poco a poco se convierte en un apragmatismo con inercia, amimia, mutismo, incontinencia y puede asociarse a algunos trastornos descritos en el síndrome de Kluver y Bucy (v. cap. 17, pág. 288). El fallecimiento puede deberse a un síncope o a una complicación intercurrente.

No hay tratamiento específico para las demencias frontotemporales. Los anticolinesterásicos podrían agravar los trastornos comportamentales. Los serotoninérgicos pueden mejorar la conducta. Lebert y Pasquier han mejorado la ansiedad, la hiperfagia y la inestabilidad motora con la trazodona. Los neurolépticos pueden tener efectos adversos en el comportamiento y agravar los trastornos cognitivos. Como para toda demencia, acompañar al enfermo y la ayuda de la familia son elementos esenciales en el tratamiento.

• **Demencia frontotemporal, variante temporal (t-DFT)**

Comporta dos formas clínicas: la demencia semántica y la afasia «primaria» progresiva. Aunque reina cierta confusión en la literatura sobre el análisis neuropsicológico y la clasificación nosológica de los déficits semánticos y lingüísticos de causa degenerativa, ambas pueden considerarse dentro de un cuadro más general llamado «atrofias lobares», entre las que se encuentran las demencias frontotemporales, aunque no son la única etiología.

Demencia semántica

Es la presentación prototípica de la t-DFT. Fue aislada por Snowden y, posteriormente, por Hodges (1992), que la llamó «afasia progresiva fluente». Los enfermos que tienen un lenguaje fluido y gramaticalmente correcto, presentan una anomia, un trastorno de la comprensión de las palabras, aunque la comprensión de frases está preservada, una alteración más marcada de la fluencia categorial que de la literal, una dislexia y una disgrafía de superficie. La repetición de las palabras está preservada, igual que la capacidad para leer y escribir palabras regulares. A pesar de la apelación de afasia fluida, se observa que la presentación no es la de una afasia de Wernicke: no hay jerga, ni desorden fonológico ni sintáctico, aunque puedan existir algunas parafasias semánticas. Además, el trastorno de la comprensión de palabras aisladas está relacionado con una alteración de la memoria semántica. Ello indica que la demencia se-

mántica, más allá de la anomia y del déficit de la comprensión lexical, altera los conocimientos del sujeto tanto del mundo animado e inanimado, como de lugares y hechos. El sujeto no sabe ya lo que es un león: «un animal, muy grande... no puedo decirle nada más», aunque oiga la palabra león o lo vea en una imagen. Este déficit semántico, además de los comentarios y definiciones pedidos al enfermo sobre palabras o imágenes, también se pone en evidencia por el test de decisión de objeto o por el emparejamiento de imágenes como el *Palm Tree Test*. La alteración de la memoria semántica contrasta con la preservación de la memoria episódica. Así, la memoria «cotidiana, del día a día» está preservada. Los hechos recientes se preservan mejor que los antiguos sobre la historia personal o los hechos públicos: esta disociación, inversa a la ley de Ribot, tiende a la semantización de los recuerdos más antiguos. Los enfermos se apoyan en su memoria episódica para intentar compensar las deficiencias de su memoria semántica: así, el enfermo clasifica como conocidos los nombres de ciudades que están relacionadas con su propia historia y declara desconocidas ciudades tan importantes como Moscú o Washington, relacionadas únicamente con adquisiciones de conocimientos escolares. Todo ello confiere un «carácter egocéntrico» (Belliard) al discurso del paciente. Las capacidades perceptivas están preservadas, como lo muestran las pruebas de reproducción y de emparejamiento de dibujos, pero suele existir, de manera repentina o secundaria, una prosopagnosia en la que no se reconocen personajes célebres ni personas familiares. La neuroimagen estructural muestra una atrofia temporal anterior bilateral que predomina generalmente a la izquierda. La pregunta que se plantea es saber si la demencia semántica es la asociación de un trastorno del lenguaje y de un trastorno visuognósico, lo que explicaría la apelación de «afasia transcortical sensorial con agnosia visual». Por otro lado, es necesario subrayar que incluso si la repetición está preservada, el trastorno de la comprensión no es el de una afasia transcortical sensorial. ¿La demencia semántica refleja más bien una lesión de las representaciones semánticas a nivel de las áreas de convergencia multimodales de la porción anterior de los lóbulos temporales? En todo caso, si ésa es la localización de la atrofia observada en las demencias semánticas, ¿cómo aceptar una confusión con las afasias transcorticales sensoriales, a pesar de que lo que les separa en el campo clínico y en el topográfico, puesto que esas últimas afectan a la región temporoparietal posterior y al área de Wernicke (v. cap. 2)? Por otro lado, cabe subrayar que el déficit de identificación de las demencias semánticas no está limitado a la vía verbal y a la visual, sino que interesa también a otros canales sensoriales (sonidos no verbales, como el timbre de una puerta, tacto, olfato, gusto). Pero el debate no está cerrado entre las dos hipótesis de organización del saber semántico: un sistema semántico único «amodal» o sistemas semánticos múltiples, relacionados cada uno con una modalidad sensorial, separados e interconectados (v. págs. 103 a 108).

Aparte de esos trastornos cognitivos, la demencia semántica se acompaña de trastornos comportamentales que afectan a la «cognición social» (v. recuadro 16.3): manifestaciones obsesivas compulsivas con rituales, déficit del reconocimiento de las emociones «negativas», fallos de identificación del peligro, intolerancia a ciertas estimulaciones sensoriales y falta de empatía.

La neuroimagen estructural muestra una atrofia temporal anterior bilateral que predomina a la izquierda con integridad de las regiones temporales inter-

nas. La hipoperfusión puede preceder a la atrofia y ambas se extienden secundariamente a la corteza frontoorbital.

Demencia semántica y afasias progresivas (tabla 16.11)

Las afasias progresivas primarias, descritas por Mesulam, designan un trastorno progresivo del lenguaje que permanece aislado durante al menos dos años. Se clasifican como «variantes izquierdas» de la demencia frontotemporal, lo que puede ser, a veces, como una de las dos formas clínicas, junto con la demencia semántica de la t-DFT y, en ese caso, son clasificadas como afasias no fluentes progresivas. Se ha aislado una tercera variante de «trastorno progresivo del lenguaje», la afasia logopénica, con un enlentecimiento de la expresión verbal sin desintegración fonética, una anomia y trastornos de la comprensión de las frases. La atrofia afecta a la región perisilviana y, sobre todo, a la región frontal inferior y a la ínsula en la afasia progresiva no fluente y en la afasia logopénica, a la corteza temporal posterior, así como al lóbulo parietal inferior (Gorno-Tempini). A la espera de un consenso más explícito, cuando se evoca un «síndrome de Mesulam» es necesario reconocer los síndromes neuropsicológicos más claramente definidos posibles.

Así, hablar de afasias progresivas «degenerativas» es designar afasias que combinan de manera variable alteraciones del volumen verbal, de la primera, segunda y tercera articulaciones del lenguaje, de la organización gramatical, de la comprensión, así como de trastornos de la escritura y de la lectura. Como señala Mesulam (2005), restringir las afasias progresivas a las afasias no fluentes es un error.

Las afasias progresivas se manifiestan por un anomia, que es el trastorno más observado y que puede objetivarse precozmente pidiendo al individuo que denomine figuras geométricas, partes del cuerpo o de objetos. Los verbos de acción y los nombres pueden estar alterados especialmente, los primeros con lesiones más anteriores, por lo tanto, en afasias no fluentes (Mesulam), y también en demencias semánticas (Cappa, 1998). Dentro de las palabras, las categorías lexicales pueden estar alteradas de forma variable (v. cap. 2, pág. 30). La anomia puede estar aislada en algunos casos y agravarse durante algunos años. Otros desarrollan un agramatismo con o sin parafasias fonémicas y con una reducción de la fluencia que puede llegar hasta el mutismo. Los que desarrollan trastornos más importantes de la comprensión, de las palabras y del lenguaje conversacional son los que tienen un lenguaje fluido. No obstante, la comprensión de frases está alterada en las afasias no fluentes, pero de manera variable. Las afasias inicialmente fluentes pueden evolucionar hacia una afasia no fluente.

En ciertos casos se observa una desintegración fonética con apraxia bucofacial, una afasia de conducción, una sordera verbal predominante, una alexia-agrafia. Algunos enfermos pueden desarrollar trastornos neuropsicológicos no lingüísticos y, en particular, acalculia, apraxia constructiva, apraxia ideomotora y síndrome disejecutivo.

En cuanto al término de demencia semántica, se utiliza en la literatura con dos sentidos distintos: afasia fluente con trastorno de la comprensión, que sólo corresponde a una variedad de afasia progresiva, y la demencia semántica propiamente dicha. No obstante, algunos consideran esta última como la asociación de una afasia fluente y una agnosia visual, y otros piensan que se trata de

Tabla 16.11. Elementos diferenciadores entre las afasias progresivas y la demencia semántica

	<i>Afasias progresivas no fluentes</i>	<i>Afasias progresivas fluentes</i>	<i>Demencia semántica</i>
Volumen verbal	Reducida	Fluida	Fluida
Expresión verbal y denominación	Agramatismo Parafasias fonémicas Anomia con circunloquios	Parafasias fonémicas y/o semánticas Anomia	Raras parafasias semánticas Anomia con circunloquios centrados en experiencias personales
Fluencia	Fonémica alterada	Alterada	Categorial alterada
Comprensión	Normal para palabras aisladas Alterada para frases	Alterada para palabras y frases Posibilidad de sordera verbal	Normal para frases Alterada para palabras aisladas
Memoria semántica explorada de manera no verbal (visual, etc.)	Normal	Normal	Normal
Lectura, escritura	Lenguaje escrito normalmente menos alterado que la expresión verbal	Agrafía y alexia de intensidad variable Posibilidad de un síndrome alexia-agrafia	Dislexia y disgrafia de superficie
Localización de la atrofia (izquierda o de prevalencia izquierda)	Región perisilviana anterior (frontal inferior e ínsula)	Región perisilviana posterior	Temporal anterior

una alteración selectiva de la memoria semántica sea cual sea el modo de tratamiento de las informaciones: verbal, táctil, visual, etc.

A pesar de estos trastornos, la adaptación social de los sujetos está preservada durante mucho tiempo y el trastorno del lenguaje, del que el individuo es consciente y trata de compensar (circunloquios, conductas de aproximación y comunicación por gestos o por la escritura cuando está preservada) queda en primer plano durante al menos dos años y hasta «diez o catorce años» (Mesulam, 2005). A veces algunos enfermos desarrollan otras alteraciones, después de dos años de evolución: alteraciones comportamentales (en particular, desinhibición) características de una demencia frontotemporal, signos extrapiramidales característicos de una degeneración corticobasal o signos de una lesión de motoneurona. Así estarían definidos los síndromes de «afasia primaria progresiva *plus*».

La mayor parte de los pacientes que tienen una afasia primaria progresiva presentan también una atrofia, anomalías lentas electroencefalográficas y un déficit perfusional en las zonas del lenguaje del hemisferio izquierdo: región perisilviana anterior y áreas temporales superiores en las afasias no fluentes y región perisilviana posterior, regiones media, inferior o polar del lóbulo temporal en las afasias fluentes. Cuando la lesión mostrada por la neuroimagen es bilateral, predomina a la izquierda. Las regiones temporales internas están preservadas.

Desde el punto de vista neuropatológico, las afasias primarias progresivas corresponden, en más del 50% de los casos, a una demencia frontotemporal sin signos histológicos distintivos (v. anteriormente y recuadro 16.2). Una de cada cinco veces, el aspecto es el de una tauopatía, normalmente una enfermedad de Pick; menos frecuente es el caso de una degeneración corticobasal con neuronas acromáticas, o incluso una parálisis supranuclear progresiva (Boeve), y también se ha podido observar una enfermedad de los gránulos argirofilos (recuadro 16.5). En algunos casos, la demencia frontotemporal cuya afasia es sintomática está asociada a una esclerosis lateral amiotrófica (v. más adelante). Una de cada cinco veces el aspecto es el de una enfermedad de Alzheimer. Es posible que el carácter tardío del examen neuropatológico en relación con los datos clínicos sobreestime la frecuencia del Alzheimer. Por otro lado, el alelo $\epsilon 4$ no es un factor de riesgo para una afasia primaria progresiva, excepto tal vez para su variante logopénica.

- **Variantes izquierdas de las demencias frontotemporales**

A veces se denominan con este término las afasias progresivas primarias complicadas secundariamente con trastornos comportamentales.

- **Variantes derechas de las demencias frontotemporales**

Las atrofiyas de prevalencia frontotemporal derecha conllevan trastornos de la cognición social (v. anteriormente y recuadro 16.3) con una falta de empatía, déficit de la percepción y del reconocimiento de las emociones, que pueden explicar las conductas antisociales y las aptitudes decisionales, todo elemento que entraña modificaciones de la personalidad, es decir, de la permanencia del Yo (*self*). Cabe recordar la posibilidad caricaturesca de un Klüver-Bucy. Esta

Recuadro 16.5

Enfermedad de gránulos argirófilos

La enfermedad de gránulos argirofilos es una tauopatía cuya frecuencia aumenta con la edad, aunque su aspecto clínico se suele confundir con el de la enfermedad de Alzheimer. En la actualidad no se dispone de medios que permitan aportar la prueba del diagnóstico o incluso de su probabilidad en vida del paciente. En una serie necrópsica, representaban el 5% de las demencias entre 51 y 96 años, mientras que la enfermedad de Alzheimer representaba el 6% de los casos en el mismo período de edad (Braak, 1998).

lateralización lesional explica también la desinhibición sexual o el cambio de preferencia sexual (homosexualidad, pedofilia).

La lateralización lesional que puede acompañar la emergencia de talentos musicales todavía es una incógnita.

La WAIS puede mostrar un perfil de lesión derecha con coeficiente intelectual manipulativo inferior al verbal (v. págs. 17 y 18).

La prosopagnosia progresiva puede ser una presentación particular de la atrofia temporal anterior derecha (Evans, 1995; v. cap. 7, págs. 110 y 111). La evolución va hacia un trastorno de identificación que desborda la modalidad «visual» (*visages*) para afectar también a la modalidad «verbal»: los personajes no se reconocen, ni en fotografía ni presentando su nombre.

• Otras atrofas cerebrales focales

Se han descrito otras atrofas focales progresivas. Se suelen definir por su sintomatología dominante. Pertenecen al complejo nosológico de las demencias frontotemporales o al de la enfermedad de Alzheimer. Muchas se han publicado en el campo puramente clínico con datos de neuroimagen pero su clasificación nosológica es aún incierta.

Las *anartrias progresivas* (Broussole) con apraxia bucofacial e integridad del lenguaje escrito son clínicamente distintas de las afasias primarias progresivas no fluidas. En neuroimagen, la atrofia afecta al opérculo frontal (v. pág. 26). Se acompañan secundariamente de trastornos del comportamiento que evocan una demencia frontotemporal (no específica o enfermedad de Pick) o signos que orientan hacia una degeneración corticobasal, lo que podría conllevar una taupatía para al menos una gran parte de entre ellas. Una sordera cortical ha podido acompañar a una anartria progresiva.

Las *atrofas corticales posteriores* o *síndrome(s) de Benson* son síndromes demenciales (Duffy) que se inician con trastornos visoespaciales que van a estar durante tiempo en un primer plano del cuadro clínico, mientras que los trastornos de la memoria, inicialmente leves, no van a agravarse más que secundariamente. Así se constituyen los síndromes de Balint (v. cap. 7, págs. 113 y 115), síndromes de Gerstmann (v. págs. 60 y 61) y una desorientación espacial (v. págs. 121 y 122), que pueden acompañarse de una apraxia ideomotora, una afasia transcortical sensorial y de déficits del campo visual. La neuroimagen muestra una atrofia parietooccipital bilateral. Suele tratarse de enfermedad de Alzheimer, cuyo modo de propagación de las lesiones no sigue los estadios de Braak. Puede tratarse de una enfermedad a cuerpos de Lewy difusa, aunque también es necesario pensar en una enfermedad a priones (v. pág. 227). Ciertas atrofas corticales posteriores se complican secundariamente con manifestaciones motoras y gestuales de una degeneración corticobasal. También se han descrito casos de acalculia y de apraxia constructiva con apraxia ideomotora progresiva.

Las amnesias progresivas pueden quedarse aisladas durante un tiempo y evolucionar secundariamente a una enfermedad de Alzheimer. No obstante, las esclerosis hipocámpicas (bilaterales), definidas histológicamente como una pérdida neuronal con gliosis del sector CA1 del hipocampo, también se manifiestan por una amnesia anterógrada de agravación progresiva en sujetos que están desprovistos de antecedentes de epilepsia, anoxia cerebral e hipoglucemia severa. La neuroimagen objetiva la atrofia hipocámpica y la evolución se hace

secundariamente de forma demencial. El diagnóstico clínico más frecuente es el de la enfermedad de Alzheimer (el perfil neuropsicológico de la amnesia es la «hipocámpica»). Estudios como los de Blass, que confrontan la historia clínica a series necrópsicas de esclerosis hipocámpica, de demencia frontotemporal y de enfermedad de Alzheimer, han podido mostrar que los trastornos más frecuentes asociados secundariamente a la amnesia eran los trastornos comportamentales en las demencias frontotemporales que los signos de acalculia, agnosia y apraxia de los enfermos de Alzheimer; en la mayoría de los casos de esclerosis hipocámpica, los criterios de demencia frontotemporal se cumplían. En las demencias frontotemporales se han podido demostrar casos de tauopatías en el campo inmunohistoquímico (Beach), a veces acompañadas de gránulos argirofilos (v. recuadro 16.5). Algunos casos han correspondido a enfermedades a cuerpos de Lewy difusa.

- **Demencias frontotemporales con síndrome parkinsoniano relacionadas con el cromosoma 17 (DFTP-17)**

Se ha tratado la frecuencia de las formas familiares de la demencia frontotemporal: alrededor de la mitad de esas formas familiares están relacionadas con una mutación del gen de la proteína tau en el cromosoma 17 (17q21-22). Estas formas familiares se transmiten de manera autosómica dominante, se corresponden a numerosas mutaciones del gen y se reagrupan bajo una misma apelación, presentaciones clínicas muy heterogéneas, todas caracterizadas por una acumulación de proteínas tau (3-R o 4-R) en las neuronas (degeneración neurofibrilar o incluso cuerpos de Pick) y en las células gliales («cuerpos enrollados» de los oligodendrocitos). Las manifestaciones clínicas asocian, en proporciones variables, trastornos comportamentales (relacionados con la lesión frontotemporal), un síndrome parkinsoniano (relacionado con la lesión de los ganglios basales) y una amiotrofia (por lesión del cuerno anterior de la médula). El cuadro puede ser también el de una degeneración corticobasal o incluso el de una parálisis supranuclear progresiva. Los nombres que designan las DFTG-17 en la literatura son numerosos (Reed) y se inspiran en el fenotipo clínico o en la distribución neuropatológica de las lesiones: demencia frontotemporal familiar rápidamente progresiva, relacionada con el cromosoma 17, gliosis familiar subcortical progresiva de Neumann (con gliosis de la sustancia blanca), degeneración palidopontonigral (que asocia síndrome parkinsoniano y parálisis supranuclear), degeneración palidonigroluisiana y complejo desinhibición-demencia-Parkinson-amiotrofia.

Se han podido asociar otros casos de demencia frontotemporal familiar sin síndrome parkinsoniano a otros cromosomas (3, 15).

- **Esclerosis lateral amiotrófica y demencia**

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA), afección descrita por Charcot en 1865, entraña una degeneración progresiva de las motoneuronas del cuerno anterior de la médula y de los nervios craneales bulbares, así como de los haces piramidales. Se manifiesta por un déficit amiotrófico que afecta a un miembro superior (forma cervical) o a los dos miembros inferiores (formas denominadas seudopolineuríticas). Este déficit se extiende y se acompaña de una parálisis labioglosofaríngea con disartria y trastornos de la deglución. Las formas bulba-

res se caracterizan por estar precedidas por una parálisis labioglosofaríngea antes del déficit motor de los miembros. Del 10 al 20% son formas familiares y un pequeño número entre ellas están relacionadas con una mutación del gen de la superóxido dismutasa de tipo 1 en el cromosoma 21. Antes del fin del siglo XIX, ya se sabía que la ELA podía acompañarse de una demencia. Ahora se sabe que se trata de una demencia frontotemporal que se ha observado en el 5% de los casos y un poco más frecuente en las formas familiares. La sintomatología está centrada en los trastornos comportamentales característicos de la variante frontal de las demencias frontotemporales, que pueden acompañarse de trastornos afásicos y/o semánticos, pero el cuadro puede ser también el de una afasia progresiva no fluente, aunque la interpretación de los trastornos es difícil por la disartria severa que se observa en la ELA (Vergeletto). La demencia suele preceder a la ELA, aunque puede acompañarla desde un inicio o aparecer posteriormente. La neuroimagen estructural y funcional no se distingue de lo que se observa en las demencias frontotemporales. Los exámenes neuropatológicos ponen en evidencia una pérdida neuronal con gliosis astrocitaria y espongiosis laminar de las capas superficiales de la corteza, sobre todo a nivel del córtex orbitofrontal, pero también del polo temporal, del giro parahipocámpico, del giro cingular anterior y de las regiones perisilvianas. Sin embargo, el elemento característico es el de las inclusiones marcadas por los anticuerpos antiubiquitina y los anticuerpos antitau. Por otro lado, dichas inclusiones se observan en la ELA, en concreto a nivel del cuerno anterior de la médula. Son particularmente abundantes en el giro dentado del hipocampo. Es significativo señalar que esas mismas inclusiones han podido observarse en la demencia semántica (no asociada a una ELA: Rossor). También se ha observado en una familia la aparición de una demencia o de una ELA o de ambas patologías. En el campo genético, se ha evocado una asociación con el cromosoma 9.

Por otro lado, cabe recordar que los síndromes amiotróficos por lesión del cuerno anterior de la médula se han podido observar durante las DFTP-17 (v. anteriormente, pág. 270). Son poco frecuentes.

El síndrome de la isla de Guam (v. anteriormente pág. 247) y de la península de Kii en Japón es una variante de la ELA acompañada de un síndrome parkinsoniano y/o de una demencia que asocia trastornos de la memoria y del comportamiento. Los aspectos histológicos son diferentes de los observados en las asociaciones DFT-ELA. En efecto, se encuentran degeneraciones neurofibrilares similares a las observadas en la enfermedad de Alzheimer. Su marcador muestra que son a la vez ubiquitina-positivas y tauo-positivas. Se trata de un cuadro nosológico distinto de la asociación DFT-ELA con inclusiones ubiquitina-positivas como las de DFTP-17. Los cuerpos de Lewy, análogos a los observados en la enfermedad de Parkinson, pueden observarse en la amígdala como si existiese una doble proteinopatía: la proteína tau y la α -sinucleína, o como si la tauopatía favoreciese la agregación de sinucleína (Forman). Este síndrome se ha podido imputar al consumo durante la escasez de harina extraída de granos de una falsa palmera: el *cycad*. Su aparición estaría favorecida por la susceptibilidad genética (?) que podría afectar al gen de la proteína tau o a otro gen (Poorkaj).

La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (v. pág. 228) puede presentarse excepcionalmente como un síndrome del cuerno anterior de la médula que puede cambiar transitoriamente a una ELA antes de que apareciesen los otros signos clínicos, en particular el del síndrome demencial.

En cuanto a la asociación ELA-Alzheimer, es difícil decir si implica mecanismos fisiopatológicos comunes o si sólo refleja la frecuencia de la enfermedad de Alzheimer en la población general.

ELA y disfunciones cognitivas no demenciales

El examen neuropsicológico sistemático de pacientes con enfermedad de Charcot a forma esporádica muestra la gran frecuencia de alteraciones cognitivas menores que afectan esencialmente a las funciones ejecutivas, la fluencia, la memoria verbal y visual, sin que haya podido extraerse un perfil característico y sin tener la certeza de que las disfunciones cognitivas afecten sobre todo a las formas pseudobulbares (Dary-Auriol, Abrahams). La neuroimagen funcional puede mostrar una hipoperfusión frontal y la latencia de los potenciales evocados cognitivos (onda P300) se han encontrado más largos en el 60% de los pacientes (Gil). Es posible, aunque todavía prematuro, relacionar estas alteraciones cognitivas con las inclusiones ubiquitina-positivas de las que se sabe que son frecuentes en la ELA, lo que conllevaría un modo de expresión menor de las demencias frontotemporales que muestran esas mismas inclusiones. Los sujetos normales tienen mejores resultados en la memorización de palabras emocionales que de palabras «neutras». Dicha diferencia no se ha encontrado en un grupo de enfermos con ELA, lo que puede relacionarse con la frecuencia con la que las inclusiones ubiquitina-positivas se encuentran en la amígdala, la cual suele desempeñar un papel clave en el refuerzo de la memorización de informaciones de contenido emocional.

Degeneración corticobasal y apraxias progresivas

La degeneración corticobasal (recuadro 16.6) es una 4-R tauopatía (como la PSP) descrita por Reveiz con el nombre de degeneración corticodentadonígrica con neuronas acromáticas que se caracterizan por una lesión degenerativa que afecta, por un lado, al córtex (sobre todo a los giros pre y poscentral, frontal y parietal superiores) y, por otro, a los núcleos grises centrales y, en particular, al *locus niger*, de manera asimétrica. La pérdida neuronal se acompaña de neuronas acromáticas (puesto que han perdido sus cuerpos de Nissl); la acumulación de la proteína tau puede objetivarse por algunas técnicas argentínicas (método de Gallyas) y por los anticuerpos antitau fosforilado en las neuronas y células gliales (placas astrocitarias y no de «manojos» como en la PSP y cuerpos enrollados de los oligodendrocitos). La enfermedad debuta frecuentemente después de los 60 años, a nivel de un miembro, normalmente el superior, que es calificado como «torpe» o «rígido». Dicha queja puede afectar también a un miembro inferior. El examen muestra una rigidez, una acinesia unilateral o con prevalencia unilateral resistente a la L-dopa y muy rápidamente se complica con una postura distónica, poniendo rígidos los dedos o el pie, lo que se puede observar fácilmente en la marcha en la que el miembro superior (denominado en «levitación») se eleva anormalmente por flexión del codo y abducción del hombro. Mioclonías se añaden a la distonía del brazo, acentuadas por las estimulaciones táctiles y la acción. Un síndrome piramidal puede añadir una nota de espasticidad a la rigidez, reflejos vivos, incluso un signo de Babinski. La lesión sensitiva parietal reviste el aspecto de un síndrome de tipo Verger-Déjerine con alteración de la cinestesia (sentido de la posición de los segmentos de un

Recuadro 16.6**Propuesta de criterios diagnósticos
de la degeneración corticobasal**(de Boeve F. *et al.*, *Ann Neurol* 2003 54:S15-S19)**Criterios de inclusión**

- Inicio insidioso y evolución progresiva.
- No hay causa identificable (tumor, infarto).
- Disfunción cortical, que se expresa al menos por uno de los siguientes signos:
 - Apraxia ideomotora unilateral o asimétrica.
 - Mano extraña.
 - Síndrome sensitivo «parietal».
 - Heminegligencia visual o sensitiva.
 - Apraxia constructiva.
 - Mioconías focales o asimétricas.
 - Desintegración fonética/afasia no fluente.
- Síndrome extrapiramidal que se expresa por al menos uno de los siguientes signos:
 - Rigidez de un miembro o asimétrico sin respuesta a la L-dopa.
 - Distonía de un miembro o asimétrico.

Investigaciones a favor del diagnóstico

- Disfunción cognitiva de intensidad variable, focal o lateralizada con preservación relativa de la memoria.
- Atrofia focal o asimétrica en la TC o en la RM, que predomina en la corteza frontoparietal.
- Hipoperfusión observada en tomografía monofotónica o por emisión de positrones predominando en la corteza frontoparietal con posibilidad de una lesión asociada al tálamo o a los ganglios basales.

miembro, buscado normalmente a nivel del índice y del pulgar), grafestesia, extinción sensitiva y una astereognosia, mientras que las sensibilidades elementales están preservadas. La mano aparece como «extraña» (v. cap. 5, pág. 86) bajo el efecto de fenómenos compuestos por: desaferentación, movimientos y posturas no controladas por la voluntad y torpeza gestual. El paciente dice que su mano «hace lo que quiere.... no obedece», como si la personificase para remarcar su independencia en relación consigo mismo. Pero la escasa habilidad no apunta a trastornos motores: existe también una apraxia ideomotora, a veces difícil de evidenciar, y, sobre todo, melocinética (Soliveri; v. también cap. 5, pág. 77). Los trastornos de la marcha, que inician el cuadro una de cada cuatro veces, añaden una apraxia y una inestabilidad postural. Los trastornos oculomotores se resumen habitualmente en una dificultad de iniciación de sacudidas (diferente del enlentecimiento y de la hipometría de las sacudidas de la PSP; Rivaud-Pechoux), pero pueden producir tardíamente una parálisis supranuclear. También puede observarse blefarospasmo, disartria y reflejo de prensión forzada (*grasping*).

En el campo neuropsicológico, los trastornos frontosubcorticales, ya se trate de funciones ejecutivas, de atención o de fluencia, son menos intensos que en la PSP. Los trastornos de la memoria respetan la memoria inducida. Los trastornos motores y la apraxia explican las dificultades de reproducción de gestos y posturas. La comprensión de los gestos y, sobre todo, de los gestos que miman usos de objetos está preservada mucho tiempo y la apraxia ideatoria sólo se observa tardíamente (v. pág. 78, esquema de Leipmann y pág. 75). También existe una apraxia constructiva. La depresión es frecuente y la enfermedad se acompaña con el tiempo de trastornos comportamentales de tipo frontal (desinhibición y, después, apatía). Las alucinaciones no se observan frecuentemente y cuando están presentes debería reconsiderarse una sinucleinopatía, es decir, una enfermedad a cuerpos de Lewy difusa (v. recuadro 16.1). Pueden observarse trastornos del lenguaje y trastornos visoespaciales. Los trastornos pueden presentarse al menos inicialmente como una atrofia cortical posterior (Tang-Wai), una afasia primaria progresiva, una anartria progresiva y una apraxia progresiva.

La neuroimagen estructural muestra esencialmente una atrofia parietal y frontal. La neuroimagen funcional confirma la hipoperfusión frontoparietal asimétrica, a veces de los núcleos grises de la base, incluso del tálamo.

Desde el punto de vista evolutivo, la alteración de un miembro se completa en dos años con la alteración del otro, ya se trate del miembro homolateral (extensión al hemicuerpo) o del miembro homólogo contralateral. Pasados algunos años, aparece un discapacidad mayor; los trastornos cognitivos pueden llevar a un estado demencial, aunque la severidad de la discapacidad motora y de los trastornos de comunicación puedan conducir a sobrestimar la importancia del déficit cognitivo.

Las apraxias progresivas plantean el problema de las «formas parietales» de la enfermedad de Pick que deberían confirmarse por la evolución clínica de los trastornos y que guardan su autonomía (v. p. ej., el caso verificado desde el punto de vista neuropatológico de Fukui). Cabe recordar que la DCB, la PSP y también algunas formas de enfermedad de Pick son también 4R-taupatías. Las interrelaciones clínicas con la PSP ya han sido tratadas aquí.

Kertesz ha propuesto reagrupar bajo el nombre «complejo de Pick» las DFT, la PSP y la DCB. No se trata de una confusión de estas enfermedades, que son distintas desde el punto de vista histológico y molecular. Sobre todo es un medio de recordar que existen síndromes clínicos cuya cualificación es todavía imprecisa o confusa.

La biología molecular y, sobre todo, el descubrimiento de marcadores biológicos permitirán tal vez afinar en un futuro la concordancia de anomalías moleculares, poblaciones neuronales alteradas y correspondientes trastornos neuropsicológicos y comportamentales.

TERAPÉUTICA

Las demencias constituyen un vasto cuadro nosológico que mezcla la medicina interna, la neurología y la psiquiatría. Ciertas demencias corresponden a tratamientos específicos que han sido abordados de paso y cuyo cuadro terapéutico

depende de la etiología. Pero, más allá de esta diversidad, nos falta tratar la gran preponderancia epidemiológica de la EA y de las demencias vasculares alrededor de las cuales puede ser construido el esquema general de la terapéutica de las demencias duraderas y evolutivas.

Los objetivos del tratamiento son los siguientes:

- Mantener el mayor tiempo posible al sujeto en su ambiente familiar y social.
- Detectar en el acompañante y, por tanto, más frecuentemente en el cónyuge, sentimientos de agotamiento, de abandono e incluso de sufrimiento depresivo.
- Buscar e intentar tratar alteraciones comportamentales que pueden agravar el riesgo de no integración social del demente.
- Pensar en asegurar las necesidades biológicas elementales del demente y, en particular, sus modalidades de alimentación e hidratación.
- Excluir toda medicación que facilite la agravación del déficit cognoscitivo.
- Saber proponer una protección jurídica adaptada.

Cuadro terapéutico

Los exámenes complementarios necesarios para el informe etiológico de una demencia pueden necesitar varias idas y venidas del domicilio a un centro especializado, incluso una hospitalización, que también debería ser lo más breve posible. Por regla general, en ese estado, la demencia es de grado 0,5 o 1 (v. tabla 16.2). El enfermo reconoce frecuentemente que su memoria es defectuosa y, en gran parte, es incapaz de comprender y aceptar la realización de los exámenes complementarios. Pero el estado mnésico del sujeto necesita que las explicaciones le sean reiteradas a la menor manifestación de angustia. Además, es necesario que el cónyuge o quien acompaña al enfermo atenúe la angustia del enfermo y que se permita implicar a dicha persona en hacerse cargo del paciente, lo que constituye una poderosa garantía de observación medicamentosa, una ayuda en la evaluación de la evolución y una manifestación de la calidad de la inserción social.

Modalidades de tratamiento

Terapias específicas

Se trata primero del tratamiento de la enfermedad, causa de la demencia, como por ejemplo el tratamiento de la parálisis general por la penicilina o exéresis de un adenoma hiperparatiroideo en un sujeto que presenta encefalopatía hipercalcémica. El tratamiento de la enfermedad causal puede ser sintomático, por ejemplo la corrección de un trastorno metabólico como una hipocalcemia relacionada con hipoparatiroidismo primario. El tratamiento de la enfermedad causal puede ser de orden preventivo, como el tratamiento médico (antiagregantes plaquetarios) o quirúrgico (endarterectomía) de una aterosclerosis de las arterias con destino cerebral.

Se trata frecuentemente del tratamiento de la demencia en sí misma, es decir, de las alteraciones cognoscitivas. Ciertos medicamentos tienen como fin paliar los déficits de la neurotransmisión secundarios a la demencia. También

puede tratarse de medicamentos que intenten retardar la muerte neuronal y restaurar las células dañadas. Estos medicamentos se encuentran todavía, en su mayor parte, bajo investigación y su importancia debería aumentar en los años venideros.

La hipótesis colinérgica de la EA había suscitado primero varios ensayos de la fisiostigmina, inhibidora de la colinesterasa cuyo efecto terapéutico ha resultado equívoco. Fue en 1986 cuando un ensayo preliminar indicó que otro inhibidor central de la colinesterasa, la tacrina, había mejorado a algunos enfermos que padecían una demencia de Alzheimer, algunos de ellos de manera espectacular. Éste fue el inicio de una controversia alimentada por los resultados contradictorios de estudios que continuaron a causa de los temores sobre la tolerancia al medicamento. Dos trabajos permitieron el reconocimiento oficial de la actividad sintomática de este medicamento, que cayó rápidamente en desuso por al menos dos razones: la necesidad de una vigilancia de las transaminasas séricas y la aparición en el mercado de otras nuevas moléculas. Posteriormente, dos estudios, uno en doce semanas y otro en treinta semanas, permitieron el reconocimiento oficial de la actividad sintomática de este medicamento que permanece modesto y necesita una vigilancia regular de las transaminasas y que ocasiona efectos secundarios colinérgicos (náuseas, vómitos, diarrea, dolores abdominales, dispepsia, anorexia).

Otras sustancias colinérgicas se están usando actualmente: el donepezilo tiene una duración de media vida que autoriza una sola toma diaria, con una dosis de 5 mg inicialmente y al mes de 10 mg y la rivastigmina que necesita dos tomas diarias y permite adaptaciones posológicas cada 15 días (dos tomas de 1,5 mg a 3 mg y posteriormente a 4,5 mg), producto que puede eventualmente aumentarse a 6 mg, dos tomas diarias. Estos medicamentos pueden tener efectos secundarios colinérgicos bradicoronarios y es necesaria una gran prudencia en pacientes que presenten trastornos de la conducción cardíaca. Los otros efectos secundarios pueden ser calambres musculares, dolores abdominales, náuseas, diarrea, pero no se ha observado ningún signo de hepatotoxicidad. Estos medicamentos tienen un efecto sintomático y podría tener también una acción favorable sobre la evolución de la enfermedad: aunque modesta, esta acción está en relación con la acetilcolina y la producción de β -amiloide (v. anteriormente) y anima a una prescripción precoz (Bruns *et al.*, 1999; Rosler *et al.*, 1999). El último inhibidor de la acetilcolinoesterasa comercializada es la galantamina que potencia también la acción de la acetilcolina en los receptores nicotínicos: se prescribe en dos tomas diarias de 4 mg y cuatro semanas más tarde se aumenta a dos tomas de 8 mg, pudiendo aumentarse la posología a dos tomas de 12 mg en función del resultado clínico y de la tolerancia. Los inhibidores de la acetilcolinesterasa también tienen una actividad sobre el déficit cognitivo y las alucinaciones de la demencia a cuerpos de Lewy difusa (Shea *et al.*, 1998). También tienen una actividad terapéutica en las demencias vasculares y en las parkinsonianas. Por el contrario, es preferible evitarlos en las demencias frontotemporales. Otras sustancias colinérgicas como el metrifonato se encuentran en fase de experimentación. La preservación, al menos relativa, de los receptores muscarínicos corticales postsinápticos ha inducido el desarrollo de agonistas que actualmente se están evaluando.

Junto a estas terapias basadas en la restauración de un déficit de la neurotransmisión, otros medicamentos podrían actuar sobre el estrés oxidativo indu-

cido por el efecto citotóxico de la β -amiloide. Así, usando algunos índices de severidad de la demencia como la institucionalización del paciente, dos medicamentos han mostrado una acción favorable: la selegilina (con un riesgo importante de síncope y caídas) y la vitamina E (Sano *et al.*, 1997). A este tipo de terapia también se puede añadir el extracto de Ginkgo Biloba Egb 761, que ha mostrado una ligera mejora de la cognición en la demencia de Alzheimer (también en las demencias por infartos múltiples: Le Bars *et al.*, 1997). Se están realizando ensayos clínicos con la acetil-L-carnitina dotada de una actividad anti-peroxidásica.

Los antilglutamatos intentan enlentecer la muerte neuronal y suscitan algunas esperanzas: la memantina, antagonista de los receptores NMDA, mejoraría a los pacientes con demencia de Alzheimer y con demencia vascular, tanto en el campo cognitivo como en el comportamental. El clorhidrato de memantina, comercializado bajo el nombre de *Ebixa*, ha sido autorizado para las formas moderadamente severas y severas de la enfermedad de Alzheimer. La posología óptima de 20 mg, en dos comprimidos por día, se alcanza progresivamente en cuatro semanas. Los efectos secundarios son raros (alucinaciones, confusión, vértigos). Los inhibidores cálcicos se están estudiando, así como otras sustancias neurotróficas que podrían actuar sobre las proteínas tau como la sabeluzola y estabilizarían de este modo el citoesqueleto neuronal. Si se admite que los antiinflamatorios tienen un efecto protector en relación con el inicio de una enfermedad de Alzheimer, es difícil saber qué lugar ocuparán en el campo terapéutico. Otras investigaciones se orientan hacia los factores de crecimiento neuronal.

El péptido A β es una metaloproteína con sitios de enlace por el zinc (Zn) y el cobre (Cu): los quelantes del zinc y del cobre disgregan los depósitos de A β en los encéfalos humanos post mórtem y el clioquino, quelante del cobre, inhibe la amiloidogénesis de los ratones transgénicos; podría abrirse una nueva vía terapéutica. Los inhibidores de β y γ de la secretasas están estudiándose. La vacuna contra la β -amiloide ofreció esperanzas, pero se desvanecieron al menos transitoriamente, debido a la aparición de encefalitis inmunoalérgicas: el tratamiento intenta producir anticuerpos que destruyan la sustancia amiloide.

Todavía es difícil apreciar con certeza cuáles serán las consecuencias terapéuticas, preventivas y éticas de los desarrollos de la investigación genética: así, si se confirma que el alelo $\epsilon 4$ constituye un marcador fiable de la EA, es necesario saber que un cuarto de la población tiene este alelo y que de un 2 a un 3% son homocigotos. Por tanto, sería necesario que las constataciones genéticas fuesen seguidas de consecuencias terapéuticas: moléculas que inhiben la afinidad entre la apoE4 y la β -amiloide, incluso terapia génica.

En cuanto a las demencias frontotemporales, podrían mejorarse por los serotoninérgicos y, en particular, por la trazodona y la paroxetina.

Pero, mientras tanto, falta estudiar cuidadosamente los problemas comportamentales debidos a la demencia, puesto que pueden agravarla y participar en la no inserción social del demente.

Tratamientos de los trastornos comportamentales

Debido a sus efectos secundarios, la indicación de los tratamientos psicótrópos debe ser sopesada detalladamente. Sólo deben tratarse los trastornos que sean

susceptibles de agravar la demencia, ocasionar un sufrimiento moral del demente o provocar un agotamiento en el entorno.

La *depresión* necesita, en general, la instauración de un tratamiento medicamentoso difícil de elegir entre la amplia lista de los antidepresivos. En verdad, una opción poco tentadora en la EA sería prescribir antidepresivos con efectos secundarios colinérgicos marcados, teniendo en cuenta el déficit colinérgico observado en esta enfermedad, pero ningún antidepresivo puede prevalecer en una indicación preferencial en los síndromes demenciales, ya sea en razón de su eficacia o de su tolerancia. La depresión no debe confundirse con la *apatía* (v. caps. 17 y 19).

La *agitación* del demente puede estar relacionada con un brote de ansiedad. Podemos prescribir meprobamato, hidroxicina y benzodiacepinas de vida corta como el lorazepam, oxazepam o alprazolam. Las posologías iniciales deben ser pequeñas y el aumento posológico, progresivo. En otros casos, la agitación puede ser secundaria a un estado delirante, pero es necesario que la evidencia de la problemática de origen de la agitación sea siempre fácil. La agitación no parece relacionarse siempre con la intensidad del déficit cognoscitivo. La utilización de neurolépticos puede ser necesaria, aunque el uso de estos medicamentos no sea entusiasta en el sujeto demente. Se puede preferir la utilización puntual de neurolépticos sedativos como la tioridazina o la alimemazina, aunque en algunas ocasiones es necesario recurrir a neurolépticos antipsicóticos como el haloperidol, del cual conocemos el riesgo del síndrome extrapiramidal y de la acatisia, que a su vez puede desencadenar una agitación ansiosa.

Cuando una producción delirante o alucinatoria altera, por su intensidad, el entorno familiar, es necesario decidirse por la prescripción de neurolépticos. Su utilización podría ser facilitada por la puesta a punto de nuevos medicamentos antipsicóticos antagonistas serotoninérgicos (como la risperidona) dotados de pocos efectos extrapiramidales.

El *sueño* del demente puede ser interrumpido por salvas de onirismo o despertares frecuentes, cuyo significado depresivo puede discutirse. Todo ello puede desembocar en grandes trastornos del ritmo nictemeral difícilmente soportables por el entorno. Por tanto, podemos intentar la prescripción de zolpidem o de zopiclona, habitualmente mejor tolerados que las benzodiacepinas de corta vida.

Las prescripciones de psicótopos deben estar particularmente motivadas en el sujeto demente, evitando las polimedicaciones, utilizando posologías iniciales leves, un aumento posológico progresivo y realizando un seguimiento con la ayuda del entorno. Además, antes de utilizar los medicamentos psicótopos, incluso con las debidas precauciones mencionadas anteriormente, es deseable usar en primer lugar los anticolinesterásicos en las demencias de Alzheimer y en las demencias a cuerpos de Lewy difuso, cuya actividad no se limita a las manifestaciones cognitivas. De hecho, estos medicamentos son susceptibles de mejorar la depresión, la ansiedad, la apatía y también las alucinaciones y los delirios.

Cuidado médico-social

La heterogeneidad de los déficits cognitivos de la demencia de Alzheimer puede suscitar un tratamiento de rehabilitación de los déficits mnésicos basado en

una evaluación neuropsicológica detallada, que permitirá adaptar una estrategia centrada en los puntos siguientes: intentar facilitar el aprendizaje o el recuerdo en función de los factores de optimización detectados en la evaluación; hacer que adquieran nuevos conocimientos buscando las capacidades preservadas, en particular las de la memoria implícita y procedimental; acondicionar el contexto, y utilizar las ayudas mnésicas externas (Van der Linden y Juillerat, 1998).

El cuidado del demente no puede considerarse sin un análisis de su red familiar y social. El destino de un demente no es el mismo si vive solo o acompañado, si tiene hijos o no, si sus hijos viven cerca o están dispersados, si vive en el campo o en el medio urbano, si tiene recursos elevados o modestos. El demente aislado sin acompañante ni familia que vive en el campo será un candidato precoz a la institucionalización. A pesar de que esta última opción pueda provocar un desarraigo, también es el medio de proteger al demente incapaz de cubrir sus necesidades y puede ofrecer al demente un germen de vida social. Aunque también es necesario que esos objetivos de cuidados se definan claramente y que la institución no se contente con ser una guardería, un signo de la muerte relacional y social, la antecámara de la muerte biológica.

El cuidado del demente debe coordinar de forma ideal el equipo médico y el cuidador principal del paciente, frecuentemente el cónyuge, que representa el punto de anclaje en una realidad huida y el remedio a sus incertidumbres. Esta misión del cuidador, extraído legítimamente de la historia personal, debe ser reconocida por su colaboración oficial en los cuidados. Su papel es esencial en la gestión de las tomas de medicamentos y, por tanto, en la observación de las terapias prescritas. Su opinión debe ser tenida en cuenta cuando se trata de apreciar la evolución de los trastornos vistos a través de la adaptación del enfermo a la vida cotidiana. Su angustia psicológica debe escucharse cuando llega el momento en que el deterioro demencial incapacitará toda vida relacional del enfermo, convertido en un ser agresivo e indiferente, agitado o pasivo, que hace que el cuidador se encuentre en una soledad dolorosa. Entonces llega el momento de su traslado a una institución: es deseable que dicha institucionalización sea programada, anticipada. Por desgracia, todavía es muy frecuente que las razones por las cuales se desplaza al demente a un servicio de corta estancia sean una confusión mental o un episodio grave, que no es más que un pretexto para una institucionalización de mayor duración. A veces, varias idas y venidas preceden a la institucionalización definitiva. El demente se agrava por la inestabilidad de su entorno de vida, por su incapacidad para aprender nuevos contextos. Las razones de estas prórrogas son múltiples. Un sentimiento de culpabilidad conduce al cónyuge cansado a admitir que el enfermo vaya a una casa de reposo o a un servicio de larga estancia. Sus hijos, cuando no viven bajo el mismo techo que el demente, a veces tienen problemas para apreciar la intensidad del desasosiego de su otro padre, a quien le incumbe el cuidado del enfermo. Pero también es necesario decir que el coste, tanto de las residencias como de los servicios sanitarios de larga estancia, suele ser para la familia una revelación que paraliza toda decisión. Es en esta dinámica donde se inscribe la decisión de una medida de protección jurídica orientada para proteger los bienes de la persona anciana y no la herencia de los hijos. Ello quiere decir que una persona anciana, como todo ser humano, tiene derecho a caprichos, que no se trata, por tanto, de anular la libre disposición de lo que ha adquirido durante su

vida, sino de proteger eventuales predadores y permitir que los bienes y los recursos del paciente sirvan para su bienestar. Puesto que toda medida de protección es privativa de libertad, es necesario evitar dar al demente la impresión de ser despojado de sus bienes, así como de todo poder en relación consigo mismo. Por tanto, no es necesario proponer al juez una medida de tutela que elimine hasta el derecho de votar, ya que sería suficiente una medida de curatela, por el simple motivo que una medida de tutela sería ineludible para un período breve y que puede, en primer grado, parecer lógica para evitar procedimientos repetitivos.

Las terapias medicamentosas, las decisiones de institucionalización y la puesta en marcha de medidas de protección jurídica plantean sin cesar la cuestión ética de saber cómo respetar al máximo los deseos del paciente, incluso si son difícilmente analizables. Por supuesto, no se trata de decir que el demente podría siempre guardar una lucidez y una capacidad de decisión: se sabe que, por desgracia, no es así; pero es necesario buscar sin cesar un fragmento de lucidez, lo que constituye el medio más seguro para evitar la materialización del sujeto demente y, por tanto, para respetar su dignidad humana.

BIBLIOGRAFÍA

- ABRAHAM S., GOLDSTEIN L.-H., CHALABI A.-Al. *et al.* – Relation between cognitive dysfunction and pseudobulbar palsy in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1997; 62: 464-472.
- APAYDIN H., AHLSSKOG J.-E., PARISI J.-E. *et al.* – Parkinson disease neuropathology. Later developing dementia and loss of levodopa response. *Arch Neurol* 2002; 59: 102-112.
- ARROYO-ANLLO E.-M., INGRAND P., NEAU J.-P. *et al.* – Pictorial and lexical priming patterns of implicit memory in Alzheimer's and Parkinson's disease patients. *European Journal of Cognitive Psychology* 2004; 16: 535-553.
- BEACH T.-G., SUE L., LAYNE K. *et al.* – Hippocampal sclerosis dementia with tauopathy. *Brain Pathol* 2003; 13: 263-278.
- BELLEVILLE S., CREPEAU F., CAZA N., ROULEAU N. – La mémoire de travail dans la démence de type Alzheimer. En: *Neuropsychologie des démences*, F. EUSTACHE, A. AGNIEL, Solal, Marsella, 1995: 167-178.
- BELLIARD S., DUVAL-GOMBERT A., COQUET M. *et al.* – La démence sémantique, à propos de 7 cas. En: M.-C. GELY-NARGEOT, K. RITCHIE, J. TOUCHON (ed.), *Actualités sur la maladie d'Alzheimer et les démences apparentées*. Solal, Marsella, 1998.
- BINETTI G., MEGA M., MAGNI E. *et al.* – Behavioral disorders in Alzheimer disease: a transcultural perspective. *Arch Neurol* 1998; 55: 539-544.
- BLASS D.-M., HATANPAA K.-J., BRANDT J. *et al.* – Dementia in hippocampal sclerosis resembles frontotemporal dementia more than Alzheimer disease. *Neurology* 2004; 63: 492-497.
- BOCCARDI M., SABATTOLI F., LAAKSO M.-P. – Frontotemporal dementia as a neural system disease. *Neurobiology of Aging* 2005; 26: 37-44.
- BODIS-WOLLNER I., MARX M.-S., MITRA S., BOBAK P., MYLIN L., YAHR M. – Visual dysfunction in Parkinson's disease. Loss in spatio-temporal contrast sensitivity. *Brain* 1987; 110: 1675-1198.

- BOEVE B., DICKSON D., DUFFY J. – Progressive non fluent aphasia and subsequent aphasic dementia associated with atypical progressive supranuclear palsy. *Eur Neurol* 2003; 49: 72-78.
- BORDET R., DESTÉE A. – De la maladie de Parkinson à la maladie des corps de Lewy. *La Presse médicale* 1992; 21(15): 708-711.
- BOZEAT S., GREGORY C.-A., LAMBON M.-A. *et al.* – Which neuropsychiatric and behavioural features distinguish frontal and temporal variants of fronto-temporal dementias from Alzheimer's disease? *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2000; 69: 178-186.
- BRAAK H., BRAAK E. – Argyrophilic grains disease: frequency of occurrence in different age categories and neuropathological diagnostic criteria. *J Neural Transm* 1998; 105: 801-819.
- BRAAK H., DEL TREDICI K., RÜB U. *et al.* – Staging of brain pathology related to sporadic Parkinson's disease. *Neurobiology of Aging* 2003; 24: 197-211.
- BRAAK H., RÜB U., JANSEN STEUR E.-N.-H. *et al.* – Cognitive status correlates with neuropathologic stage in Parkinson's disease. *Neurology* 2005; 64: 1404-1410.
- BROUSSOLLE E., BACKHINE S., TOMMASI M. *et al.* – Slowly progressive anarthria with late anterior opercular syndrome: a variant form of frontal cortical atrophy syndromes. *J Neurol Sci* 1996; 144: 44-58.
- BURNS A., ROSSOR M., HECKER J. *et al.* – The effects of donepezil in Alzheimer's disease - results from a multinational trial. *Dement Geriatr Cogn Disord (Suiza)*. 1999; 10: 237-244.
- CAMBIER J., MASSON M., DAIROU R., HÉNIN D. – Étude anatomoclinique d'une forme pariétale de maladie de Pick. *Rev Neurol* 1981; 137: 33-38.
- CUMMINGS J.-L. – Toward a molecular neuropsychiatry of neurodegenerative diseases. *Neurology* 2003; 54: 147-154.
- CUMMINGS J.-L., BENSON F. – Subcortical Dementia. Review of an emerging concept. *Arch Neurol* 1984; 41: 874-879.
- CUMMINGS J.-L., MEGA M., GRAY K. *et al.* – The neuropsychiatric inventory: comprehensive assessment of psychopathology of dementia. *Neurology* 1994; 44: 2308-2314.
- DARTIGUES J.-F., BERRE C., HELMES C. *et al.* – Epidémiologie de la maladie d'Alzheimer. *Médecine-Sciences* 2002; 18: 737-743.
- DARTIGUES J.-F., COMMENGES D., LETENNEUR D. *et al.* – Cognitive predictors of dementia in elderly community residents. *Neuroepidemiology* 1997; 16: 29-39.
- DARY-AURIOL M., INGRAND P., BONNAUD V. *et al.* – Sclérose latérale amyotrophique et troubles cognitifs. Étude neuropsychologique de 26 patients. *Rev Neurol (Paris)* 1997; 153: 244-250.
- DEKOSKY S.-T., IKONOMOVIC M.-D. – A new molecular pathology with a frontotemporal dementia phenotype. *Neurology* 2004; 63: 1348-1349.
- DELACOURTE A., DAVID J.-P., GHOZALI F. *et al.* – Lésions cérébrales de la maladie d'Alzheimer. En: *De la plainte mnésique à la maladie d'Alzheimer*, B.F. MICHEL, C. DEROUENÉ, M.-C. GÉLY-NARGEOT. Solal, Marsella, 1997.
- DELAY J., BRION S. – *Les Démences tardives*. Masson, Paris, 1962.
- DELLASALA G., DI LORENZO G., GIORDANO A. *et al.* – Is there a specific visuospatial impairment in Parkinsonians? *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1986; 49: 1258-1265.

- DEROUESNÉ C. – *Les Troubles de la mémoire associés à l'âge*. PIL, Paris, 1995.
- DEROUESNÉ C. – Méconnaissance des déficits mnésiques. *En: De la plainte mnésique à la maladie d'Alzheimer*, B.F. MICHEL, C. DEROUESNÉ, M.-C. GÉLY-NARGEOT. Solal, Marsella, 1997.
- DEROUESNÉ C., POITRENEAU J., HUGONOT L. *et al.* – Le Mini-Mental State Examination (MMSE): un outil pratique pour l'évaluation de l'état cognitif des patients par le clinicien. *La Presse Médicale* 1999; 21: 1141-1148.
- DICKSON D.-W., FEANY M.-B., YEN S.-H. *et al.* – Cytoskeletal pathology in non-Alzheimer degenerative dementia: new lesions in diffuse Lewy body disease, Pick's disease, and corticobasal degeneration. *J Neural Transm* 1996; 47 (Suppl): 31-46.
- DUFFY C.-J. – Posterior cortical dementia. Lost but not forgetting. *Neurology* 2004; 63: 1148-1149.
- DUJARDIN K., BLAIRY S.L. DEFEBVRE *et al.* – Subthalamic nucleus stimulation induces deficit decoding emotional facial expression in Parkinson's disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004; 75: 202-208.
- ERGIS A.-M., PIOLINO P. – Neuropsychologie des démences fronto-temporales. *En: Dysfonctionnement frontal dans les démences*, B.F. MICHEL, C. DEROUESNÉ, R. ARNAUD-CASTIGLION (éd.). Solal, Marsella, 2003.
- EUSTACHE F., AGNIEL A. – *Neuropsychologie des démences*. Solal, Marsella, 1995.
- EVANS J.-J., HEGGSA J., ANTOUN N., HODGES J.-R. – Progressive prosopagnosia associated with selective right temporal lobe atrophy. A new syndrome? *Brain* 1995; 118: 1-13.
- FERNANDEZ-DUQUE D., BLACK S. – Impaired recognition of negative facial emotions in patients with frontotemporal dementia. *Neuropsychologia* 2005; 43(11): 1673-1687.
- FLEMING K.-C., ADAMS A.-C., PETERSON R.-C. – Dementia: diagnosis and evaluation. *Mayo Clin Proc* 1995; 70: 1093-1107.
- FORMAN M.-S., SCHMIDT M.-L., KASTURI S. *et al.* – Tau and alpha-synuclein pathology in amygdala of Parkinsonism-dementia complex of Guam. *Am J Pathol* 2002; 160: 1725-1731.
- FUKUI T., SUGITA K., KAWAMURA M. – Primary progressive apraxia in Pick's disease: a clinicopathologic study. *Neurology* 1996; 47: 467-473.
- GAINOTTI G., MARRA C. – Some aspects of memory disorders clearly distinguish dementia of the Alzheimer's type from depressive pseudo-dementia. *J Clin Experimental Neuropsychology* 1994; 16: 65-78.
- GIBB W.-R.-G., LUTHER P.-J., MARSDEN C.-D. – Corticobasal degeneration. *Brain* 1989; 112: 1171-1192.
- GIL R. – *Les Potentiels évoqués cognitifs en neurologie et en neuropsychologie*. Masson, Paris, 1997.
- GIL R., COURADEAU L., LEFEVRE J.-P. – Exposé d'une nouvelle méthode rapide d'évaluation de la détérioration psychométrique. *Revue de psychologie appliquée* 1980; 30(3): 197-205.
- GOMEZ-TORTOSA E., NEWELL K., IRIZARRY M.-C. *et al.* – Clinical and quantitative pathologic correlates of dementia with Lewy bodies. *Neurology* 1999; 53: 1284-1291.
- GOODIN D.-S., AMINOFF M.-J. – Electrophysiological differences between subtypes of dementia. *Brain* 1986; 109: 1103-1113.

- GORNO-TEMPINI M.-L., DRONKERS N.-F., RANKIN K.-P. *et al.* – Cognition and anatomy in three variants of primary progressive aphasia. *Ann Neurol* 2004; 55: 335-346.
- GRAHAM A., DAVIES R., XUEREB J. *et al.* – Pathologically proven frontotemporal dementia with severe amnesia. *Brain* 2005; 128: 597-605.
- GRAY F. – Démence et infection par le virus de l'immunodéficience humaine. *Rev Neurol* 1998; 154(2S): 91-98.
- HABIB M., PELLETIER J., KHALIL R. – Aphasie progressive primaire (Syndrome de Mesulam). *La Presse médicale* 1993; 22(16): 757-764.
- HAUW J.-J., DUYCKAERTS C., SEILHAN D. *et al.* – The neuropathologic diagnostic criteria of frontal lobe dementia revisited. A study of ten consecutive cases. *J Neural Transm* 1996; 47 (Suppl): 47-59.
- HODGES J.-R., PATTERSON K., OXBURY S., FUNNELL E. – Semantic dementia. *Brain* 1992; 115: 1783-1806.
- HOUETO J.-L., MESNAGE V., MALLET L. *et al.* – Behavioural disorders, Parkinson's disease and subthalamic stimulation. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2002; 72: 701-707.
- HUGHES A.-J., DANIEL S.-E., BLANKSON S. *et al.* – A clinico-pathologic study of 100 cases of Parkinson's disease. *Arch Neurol* 1993; 50: 140-148.
- JOHNSON J.-K., HEAD E., KIM R. *et al.* – Clinical and pathological evidence for a frontal variant of Alzheimer disease. *Arch Neurol* 1999; 56: 1233-1239.
- KERTESZ A., DAVIDSON W., FOX H. – Frontotemporal behavioural inventory: diagnostic criteria for frontal lobe dementia. *Can J Neurol Sci* 1997; 24: 29-36.
- KERTESZ A., MUNOZ D.-G. – *Pick's Disease and Pick Complex*. Wiley-Liss, Nueva York, 1998.
- KOIVISTO K., REINIKAINEN K.-J., HÄNNINEN T. *et al.* – Prevalence of age-associated memory impairment in a randomly selected population from eastern Finland. *Neurology* 1995; 45: 741-747.
- LAURENT B., THOMAS-ANTERION C., ALLEGRI R.-F. – Mémoires et démences. *Rev Neurol* 1998; 154(2S): 33-49.
- LE BARS P.-L., KATZ M.-M., BERMAN N. *et al.* – A placebo-controlled, double-blind, randomized trial of an extract of Ginkgo biloba for dementia. North American Egb Study Group. *JAMA (Estados Unidos)* 1997; 278: 1327-1332.
- LEBER F., PASQUIER F., SOULIEZ L., PETIT H. – Frontotemporal behavioral scale. *Alz Dis Assoc Disord* 1998; 12: 335-339.
- LÉGER J.-M., LEVASSEUR M., BENOIT N. *et al.* – Apraxie d'aggravation lente-ment progressive: étude par IRM et tomographie à positons dans 4 cas. *Rev Neurol* 1991; 147: 183-191.
- MARUF P., CURRIE J., MALONE V. *et al.* – Neuropsychological characterization of the AIDS dementia complex and rationalization of a test battery. *Arch Neurol* 1994; 51(7): 689-695.
- MATTILA P.-M., RINNE J.-O., HELENUS H. *et al.* – Alpha-synuclein-immunoreactive cortical Lewy bodies are associated with cognitive impairment in Parkinson's disease. *Acta Neuropathol (Berlin)* 2000; 100: 285-290.
- MENDEZ M. – The neuropsychiatric aspects of boxing. *Int J Psychiatry Med* 1995; 25: 249-262.
- MESULAM M., GROSSMAN M., HILLIS A. *et al.* – The core and halo of primary progressive aphasia and semantic dementia. *Ann Neurol* 2003; 54: S11-S14.
- MIMURA M., ODA T., TSUCHIYA K. *et al.* – Corticobasal degeneration presen-

ting with nonfluent primary progressive aphasia: a clinicopathological study. *J Neurol Sci* 2001; 183: 19-26.

MOCHIZUKI A., UEDA Y., KOMATSUZAKI Y. *et al.* – Progressive supranuclear palsy presenting with primary progressive aphasia-clinicopathological report of an autopsy case. *Eur Neurol* 2003; 49: 72-78.

NACCACHE L., SLASCHEVSKY A., DEWEER B. *et al.* – «Démence pugilistique» sans signes moteurs. *La Presse médicale* 1999; 25: 1352-1354.

OIDE T., OHARA S., YAZAWA M. *et al.* – Progressive supranuclear palsy with asymmetric pathology presenting with unilateral limb dystonia. *Brain* 2002; 125: 789-800.

PAPPS B., ABRAHAMS S., WICKS P. *et al.* – Changes in memory for emotional material in amyotrophic lateral sclerosis. *Neuropsychologia* 2005; 43: 1107-1114.

PASQUIER F., LEBERT F. – *Les Démences fronto-temporales*. Masson, Paris, 1995.

PETIT H., LEBERT F., JACOB B., PASQUIER F. – Démence avec corps de Lewy. *Rev Neurol* 1998; 154(2S): 99-105.

PILLON B., ERTLE S., DEWEER B. *et al.* – Memory for spatial location in «de novo» parkinsonian patients. *Neuropsychologia* 1997; 35: 221-228.

POMPEU F., GROWDON J.-H. – Diagnosing dementia with Lewy bodies. *Arch Neurol* 2005; 59: 29-30.

POORKAJ P., TSUANG T.-D., WIJSMAN E. *et al.* – Tau Is a candidate gene for amyotrophic lateral sclerosis-parkinsonism-dementia complex of Guam. *Arch Neurol* 2001; 58: 1871-1879.

QUERALT R., EZQUERRA M. – A novel mutation (V89L) in the presenilin 1 gene in a family with early onset Alzheimer's disease and marked behavioural disturbances. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2002; 72: 266-269.

RAHMAN S., SAHAKIAN B.-J., HODGES J.-R. *et al.* – Specific cognitive deficits in mild frontal variant frontotemporal dementia. *Brain* 1999; 122: 1469-1493.

REED L.-A., WSZOLEK Z.-K., SIMA A.-A. *et al.* – Phenotypic correlations in FTDP-17. *Neurobiol Aging* 2001; 22: 89-107.

RITCHIE K., TOUCHON J. – Mild cognitive impairment: conceptual basis and current nosological status. *Lancet* 2000; 355: 225-228.

RIVAUD-PECHOUX S., VIDAILHET M., GALLOUEDEC G. *et al.* – Longitudinal ocular motor study in corticobasal degeneration and progressive supranuclear palsy. *Neurology* 2000; 54: 1029-1032.

ROBERT P.-H., MEDECIN I., VINCENT S. *et al.* – Inventaire neuropsychiatrique: validation de la version française d'un instrument destiné à évaluer les troubles du comportement chez les sujets déments. En: *Maladie d'Alzheimer*. Serdi Publisher (Paris), 1998; 5: 63-86.

ROCCA W.-A., HOFMAN A., BRAYNE C. *et al.* – The prevalence of vascular dementia in Europe: facts and fragments from 1980-1990 studies. EURODEM-Prevalence Research Group. *Ann Neurol* 1991; 30: 817-824.

ROSEN H.-J., GORNO-TEMPINI M.-L., GOLDMAN W.-P. *et al.* – Common and differing pattern of brain atrophy in frontotemporal dementia et demantic demantia. *Neurology* 2002; 58: 198-208.

ROSEN H.-J., PERRY R.-J., MURPHY J. – Emotion comprehension in the temporal variant of frontotemporal dementia. *Brain* 2002; 125: 2286-2295.

ROSLER M., ANAND R., CICIN-SAIN A. *et al.* – Efficacy and safety of rivastigmi-

ne in patients with Alzheimer's disease: international randomized controlled trial. *BMJ* 1999; 318: 633-638.

ROSSOR M., REVESZ T., LANTOS P *et al.* – Semantic dementia with ubiquitine-positive tau-negative inclusions. *Brain* 2000; 123: 267-276.

SANO M., ERNESTO C., THOMAS R.G. – A controlled trial of selegiline, alpha-tocopherol, or both, as treatment for Alzheimer's disease. *New England Journal of Medicine* 1997; 136: 1216-1222.

SHEA C., MCKNIGHT C., ROCKWOOD K. – Donepezil for treatment of dementia with Lewy bodies: a case series of nine patients. *Int Psychogeriatr (Estados Unidos)* 1998; 10: 229-238.

SHIMOMURA T., MORI E., YAMASHITA H. *et al.* – Cognitive loss in dementia with Lewy bodies and Alzheimer disease. *Arch Neurol* 1998; 55: 1547-1552.

SOLIVERI P., PIACENTINI S., GIROTTI F. – Limb apraxia in corticobasal degeneration and progressive supranuclear palsy. *Neurology* 2005; 64: 448-453.

TANG-WAI D.-F., JOSEPHS K.-A., BOEVE B.-F. – Pathologically confirmed corticobasal degeneration presenting with visuospatial dysfunction. *Neurology* 2003; 61: 1134-1135.

VAN DER LINDEN M., JULLERAT A.-C. – Prise en charge des déficits cognitifs chez les patients atteints de maladie d'Alzheimer. *Rev Neurol* 1998; 154(2S): 137-143.

VERCELLETTO M., BELLARD S., DUYSKAERTS C. – Démences fronto-temporales et atteinte du motoneurone. En: *Dysfonctionnement frontal dans les démences*, B.F. MICHEL, C. DEROUENÉ, R. ARNAUD-CASTIGLIONI (éd.). Solal, Marsella, 2003.

VERNY M., DUYSKAERTS CCC., HAUW J.-J. – Les lésions corticales de la paralysie supranucléaire progressive (maladie de Steele-Richardson-Olszewski). *Rev Neurol (Paris)* 1999; 155: 15-26.

VILLA G., SOLIDA A., MORO E. *et al.* – Cognitive impairment in asymptomatic stages of HIV infection. *Eur Neurol* 1996; 36: 125-133.

WEST M.-J., COLEMAN P.-D., FLOOD D.-G., TRONCOSO J.-C. – Differences in the pattern of hippocampal neuronal loss in normal ageing and Alzheimer's disease. *Lancet* 1994; 344: 769-772.

ZADIKOFF C., LANG A.-E. Apraxia in movement disorders. *Brain* 2005; 128: 1480-1497.

ZHENG J., GENDELMA H.-E. – The HIV-1 associated dementia complex: a metabolic encephalopathy fueled by viral replication in mononuclear phagocytes. *Curr Opin Neurol* 1997; 10: 319-325.

ZHUKAREVA V., VOGELBERG-RAGAGLIA V., VAN DERLIN V.-M. *et al.* – Loss of brain tau defines novel sporadic and familial tauopathies with frontotemporal dementia. *Ann Neurol* 1999; 56: 165-175.

*«Creación significa ante todo emoción. Es la que empuja a la inteligencia...
Es la que vivifica ... los elementos intelectuales con los que se confunde...»*

Bergson

Los pensamientos y las acciones del ser humano son producto de la puesta en marcha de las funciones cognoscitivas y de los procesos emocionales, cuyo despliegue se interrelaciona: la lectura de una novela es a la vez un procedimiento cognoscitivo y emocional, y pueden multiplicarse ejemplos de ese tipo. La manera de vivir, de expresar nuestras emociones y las selecciones existenciales que conllevan están en la base de la personalidad. Etimológicamente, la emoción es un movimiento: la eferescencia emocional, cuando recorre al individuo, despierta su atención, colorea positiva o negativamente sus sentimientos, induce modificaciones autónomas (aceleración del pulso, sonrojo o palidez de la cara, etc.), endocrinas, musculares (crispación de la cara, sonrisa, etc.), comportamentales (agitación, evitación o acercamiento, etc.). Puede considerarse que las emociones se estructuran alrededor de tres dimensiones esenciales: la valencia (con el paradigma positivo-agradable/negativo-desagradable), la alerta (calma-tensión) y el control (posible o imposible, como durante un miedo intenso).

Si la emoción es un movimiento, su punto de arranque se enraíza en la motivación que da en cierta manera el potencial energético para la puesta en marcha de los comportamientos. En el ser humano, como en el animal, algunos se fomentan por pulsiones instintivas relacionadas con sus necesidades biológicas fundamentales, es decir, en los que se basa su propia supervivencia y la de su especie: comida, bebida, sexualidad y defensa. Dichas pulsiones se inscriben así en una dinámica motivacional sustentada por la alternancia entre la «falta», que induce el comportamiento y la «satisfacción» o el «apaciguamiento», inducidos por el comportamiento. Las funciones instintivas están en parte relacionadas con la vida emocional (v. más adelante). Pero, de manera general, la resolución de una tensión, la búsqueda de una satisfacción expresan relaciones que unen componentes motivacionales y emocionales de los comportamientos. La energía motivacional no se limita a declinar necesidades biológicas fundamentales, sino que también estimula comportamientos más elaborados. La cognición está relacionada con el sistema motivacional-emocional (Buck, *en* Borod, 2000). Además, las anticipaciones (conscientes) y evaluaciones emocionales (conscientes e inconscientes) intervienen en los eventos que se imponen al ser humano como la toma de decisiones: es lo que ilustra el síndrome de sociopatía adquirida descrita por Damasio (v. cap. 13, pág. 155), que muestra cómo la emoción (por activación de los «marcadores somáticos») funciona como palanca decisional y, al mismo tiempo, está directamente implicada en los procesos cognitivos.

LAS EMOCIONES: BASES NEUROBIOLÓGICAS

El sistema límbico (fig. 17.1; v. cap. 1, tabla 1.1, figs. 1.2 y 1.3) es el sustrato de las reacciones emocionales relacionadas con la formación reticular (que regula la alerta) y con las estructuras corticales que permiten las representaciones (visuales, auditivas, etc.) así como las valoraciones (lóbulo frontal) y que adaptan el comportamiento emocional según la historia y el entorno de cada individuo. El comportamiento emocional se incluye también en la comunicación interhumana: existe una vertiente receptiva (identificar las emociones ajenas) y una vertiente expresiva que juntas constituyen los polos habituales de todo sistema comunicativo.

La *amígdala* está considerada el elemento central del puzzle de las estructuras implicadas en la gestión emocional. Es necesario decir que, anatómicamente, la amígdala, que se encuentra situada internamente en la parte anterior del lóbulo temporal, es el eje de las conexiones múltiples. Recibe de esta manera aferencias corticales somáticas y sensoriales, está conectada directamente o por medio del tálamo con la corteza orbitofrontal (ventral) medial (de la cual ya se ha tratado el papel en la toma de decisión, v. pág. 286), pero también con el hipocampo (relevé principal de circuitos de la memoria), núcleos grises centrales y núcleos septales. Sus eferencias hipotalámicas, así como sobre otras estructuras del tronco cerebral (v. más adelante), confirman su papel en la iniciación y como desencadenante de manifestaciones neurovegetativas y neuroendocrinas de las emociones. De esta forma, la amígdala, debido a sus conexiones, sería el lugar de integración del componente emocional de las informaciones transmitidas por vías sensitivas y sensoriales, en las cuales la amígdala permitiría, en relación con la memoria, desprenderse del significado y modular las respuestas biológicas y del comportamiento. Los experimentos realizados en animales y las observaciones realizadas en pacientes con lesión

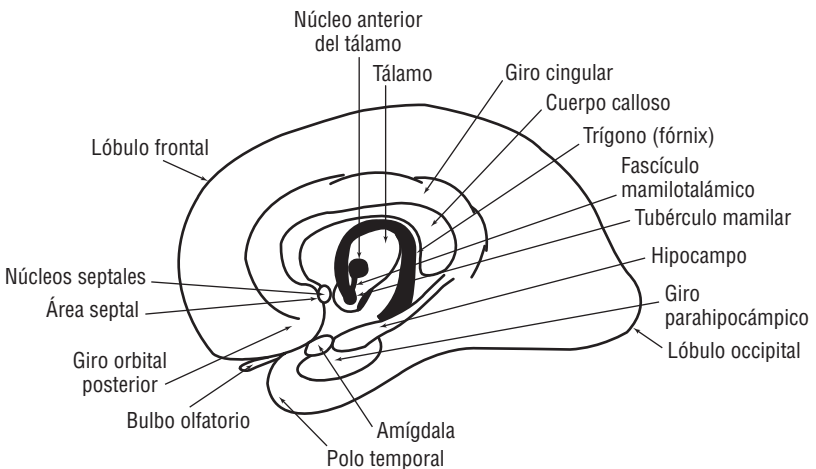


Fig. 17.1. Visión esquemática de las principales estructuras límbicas y paralímbicas. V. también figs. 1.2 y 1.3.

nes en las amígdalas permiten una mejor determinación de las funciones emocionales de la amígdala.

De esta manera, la ilustración más espectacular de las funciones emocionales de la amígdala es que realiza el *síndrome de Klüver-Bucy*. En su forma completa, este síndrome, descrito en monos después de haber sufrido una lobectomía temporal (que afecta a las regiones tempopolares: amígdala, hipocampo anterior y corteza), se manifiesta por lo que los autores han denominado una «ceguera psíquica»: consiste en primer lugar en la pérdida del significado emocional de la información sensorial y, en particular, de la visual. Así, los animales tienden a comer sustancias no comestibles, copular con cualquier congénere sea cual sea su género y especie y pierden cualquier tipo de miedo a los seres humanos y las serpientes. Pero este término de ceguera psíquica indica también una agnosia visual que conlleva un déficit preceptivo relacionado con la lesión de la neocorteza temporal lateral y que se acompaña de trastornos de memoria que incapacitan el aprendizaje relacionados con una lesión hipocampohipocámpica. El comportamiento se caracteriza por una docilidad, una placidez por hipomotividad, una hiperoralidad hacia los objetos que son llevados a la boca, sea cual sea su naturaleza. Esa hiperoralidad ha sido descrita como una especie de «*grasping oral*», cuya lesión temporal induce un *mutatis mutandis*, semejante a lo que una lesión frontal provocaría sobre la actividad manual. Existe también una hipersexualidad, una hipermetamorfosis, es decir, una atención a cualquier estímulo visual con necesidad irresistible, «compulsiva», de tocarlo. Este síndrome puede entenderse como asociado a lesiones límbicas (por tanto, de las amígdalas) o como una desconexión entre el sistema límbico y otras áreas corticales, en especial las visuales. En el caso del hombre, se han descrito algunos casos de Klüver-Bucy; los elementos del síndrome están presentes de forma completa o, más en general, de forma incompleta, que suelen acompañarse de trastornos de la memoria y del lenguaje. La lista etiológica es larga y todavía no está cerrada: traumatismos craneoencefálicos con lesiones bitemporales, quistes aracnoides bilaterales, glioma multicéntrico, encefalitis herpética, determinaciones encefalíticas de la shigelosis, tras una hernia transtentorial, lupus eritematoso agudo diseminado, leucoencefalopatía de postintervalo de la intoxicación oxicarbonada, lipofuscinosis ceroides, demencia semántica, demencias frontotemporales, demencia de Alzheimer (Rositch *et al.*, 1989; Gocinski *et al.*, 1997). El síndrome puede observarse después de resección temporal anterior bilateral y muy excepcionalmente después de resección unilateral (Ghika-Schmid *et al.*, 1995).

El papel de la amígdala en la reactividad emocional se ha confirmado a través de experiencias de lesiones selectivas de los núcleos amigdalianos que ocasionan trastornos del comportamiento (placidez, sumisión, hiperoralidad) menos graves que las lesiones provocadas por aspiración, las cuales dañan también las fibras que conectan las amígdalas con la corteza temporal, como es el caso del síndrome de Klüver-Bucy.

El papel de la amígdala en el condicionamiento del miedo ha sido particularmente estudiado: en el caso del animal, la amígdala es necesaria para la obtención de comportamientos condicionados a estímulos aversivos (Le Doux, 1996). De esta manera, ratas normales pueden aprender a asociar un sonido (estímulo condicionado) y un *shock* eléctrico en la base de la jaula, de manera que una vez condicionados, el sonido es suficiente para desencadenar modificacio-

nes neurovegetativas y agitación. Este aprendizaje condicionado es imposible que se produzca en ratas amigdalectomizadas. Se han realizado comprobaciones análogas en el ser humano, evaluando la respuesta galvánica cutánea a un estímulo condicionado (p. ej., una diapositiva azul) emparejada con otro estímulo aversivo (un ruido intenso que desencadena una emoción comprobada por el reflejo cutáneo simpático). Este tipo de condicionamiento que se obtiene en el sujeto normal no podría obtenerse en caso de lesiones amigdalianas bilaterales o unilaterales (Labar *et al.*, 1995; Adolphs y Damasio, 2000, *en* Borod). Los registros electrofisiológicos realizados en monos sugieren que las neuronas de las amígdalas intervienen en el proceso de identificación de rostros, expresiones faciales, movimientos corporales y de la mirada, siendo todas estas informaciones señales potenciales para el desencadenamiento de las respuestas emocionales y sociales respecto a los otros individuos (v. revisión de Aggleton, 2000). En el ser humano, las lesiones de las amígdalas en edad temprana (como la enferma S. M. estudiada por el equipo de Damasio con calcificación bilateral de la amígdala, síndrome de Urbach-Weithe) generan un déficit en el reconocimiento de las expresiones faciales de miedo, pero también en menor grado de las expresiones emocionales próximas como el enfado, la sorpresa o el asco. El déficit afecta también a los conocimientos conceptuales de las emociones, sobre todo sobre el miedo (p. ej., a partir de palabras o de historias) y aún más si esto sucede con lesiones amigdalianas acontecidas en edades tempranas. Aunque las lesiones amigdalianas no provocan siempre la placidez observada con frecuencia en el animal, se ha podido constatar que sujetos con lesiones en las amígdalas no tenían ningún recelo hacia rostros no familiares, juzgados como no fiables y dignos de confianza por sujetos control (Adolphs *et al.*, 1998, *en* Borod). Además, la amígdala facilita la memorización declarativa de informaciones con contenido emocional: de esta manera, se ha podido demostrar que sujetos normales aprenden las informaciones con contenido emocional con mayor facilidad que las informaciones neutras, mientras que los pacientes con lesiones en las amígdalas obtienen resultados semejantes con material de contenido emocional y neutro (Adolphs *et al.*, 1997). Parece que la amígdala favorece la codificación como el recuerdo en memoria episódica de contenido emocional. Se puede deducir de estas observaciones que la amígdala tiene como función conectar las informaciones sensoriales a los sistemas que permiten la adquisición de conocimientos sobre las emociones y las respuestas que desplegar. Su intervención en situaciones que generan emociones elevadas, como el miedo, pone de manifiesto el papel que desempeña en la percepción del peligro y, por tanto, en la preservación de la vida. Los estímulos generan sobre todo miedo y agresividad, alucinaciones complejas y sensaciones de «ya visto».

El *área septal* (v. tabla 1.1, pág. 5), a diferencia de la amígdala, estaría implicada en el refuerzo positivo de las emociones, ya que su estimulación transmite sensaciones agradables de componente sexual, mientras que las lesiones de esta región pueden generar irritabilidad, agresión o incluso comportamiento de rabia enloquecida.

El *hipotálamo* desempeña un papel importante en las funciones instintivas y contribuye a generar manifestaciones neurovegetativas y neuroendocrinas de las emociones. El hipotálamo recibe aferencias de numerosas estructuras límbicas y paralímbicas, en particular de la amígdala: esta última se proyecta también directamente sobre el núcleo dorsal del vago y, por tanto, sobre el sistema

parasimpático, pero también sobre el núcleo basal de Meynert (piedra angular del sistema colinérgico en el «cerebro anterior basal» o *basal forebrain*), el *locus coeruleus* (noradrenérgico), la sustancia gris periacueductal (núcleos serotoninérgicos del rafe) y los núcleos dopaminérgicos del mesencéfalo.

Si bien la amígdala es la estructura principal de control de las manifestaciones vegetativas y viscerales de las emociones (fig. 17.2), la estimulación de otras estructuras como la corteza frontoorbitaria y la ínsula puede generar también modificaciones vegetativas y dichas estructuras, al igual que la amígdala, reciben aferencias de la neocorteza.

Pero las modificaciones «somáticas» que acompañan a las emociones vuelven en «retroacción», esencialmente a través del nervio vago que llega al núcleo del haz solitario en el bulbo, para proyectarse sobre la amígdala y la ínsula y después sobre los lóbulos frontal, temporal y parietal, prevaleciendo los del hemisferio cerebral derecho, que sería particularmente sensible a las modificaciones viscerales (Luria y Simernitskaya). A este respecto, hay que recordar que el carácter a veces intenso de las manifestaciones «periféricas» de las emociones (temblores, sudores, taquicardias, etc.) provocó que ciertos autores, en concreto William James, postularan que son las modificaciones viscerales producidas por un estímulo (p. ej., contemplar un animal salvaje) las que inducen una vívida experiencia emocional: sin ellas, podríamos escaparnos sin sentir ningún miedo. William James tenía razón cuando señalaba la importancia de las modificaciones somáticas en la experiencia emocional vívida, pero no consideró el papel desempeñado por el encéfalo en la percepción de las modificaciones neurovegetativas «periféricas». Es cierto, como subraya Damasio, que se puede admitir que existen emociones «psíquicas», genéticamente programadas, que pertenecen al campo de las funciones instintivas, relacionadas en especial con la supervivencia de la especie, como la puesta en escena «visual» de un animal salvaje, y que durante la infancia (también en los animales) inducen de manera automática, después de la activación por las aferencias sensoriales de las amígdalas, unas reacciones neurovegetativas que a su vez inducirán la toma de conciencia de esa experiencia emocional y, sobre todo, los comportamientos de huida o de defensa. Sin embargo, para el encéfalo esas emociones primarias serán poco a poco objeto de procedimientos de evaluación que modificarán la experiencia vívida y el comportamiento emocional, lo que supondrá, por ejemplo, que la vista inopinada de un animal salvaje en plena naturaleza y en un circo ya no induzcan las mismas emociones, ni cualitativa ni cuantitativamente. Pero además existen emociones «secundarias», que se podrían denominar emociones «aprendidas» y no innatas. De esta forma, las emociones experimentadas cuando se da a conocer la curación o, por el contrario, el fallecimiento de un ser querido provienen de la activación de las representaciones mentales propias de la identidad de cada uno y que convergen hacia la corteza frontal, en particular a la corteza frontomedial que, por mediación de la amígdala, inicia las modificaciones neurovegetativas y endocrinas de las emociones. Estas últimas son a su vez percibidas por el encéfalo y moduladas en una onda de retroacción. Se entiende de esta forma que las modificaciones viscerales incrementan la intensidad de la experiencia emocional vívida. Pero este retrocontrol, al fin y al cabo, no es más que secundario: así, la inyección de epinefrina que reproduce algunas modificaciones vegetativas de las emociones no crea experiencia emocional vívida, pero la refuerza cuando la inyección está asociada a un estímulo emotivo.

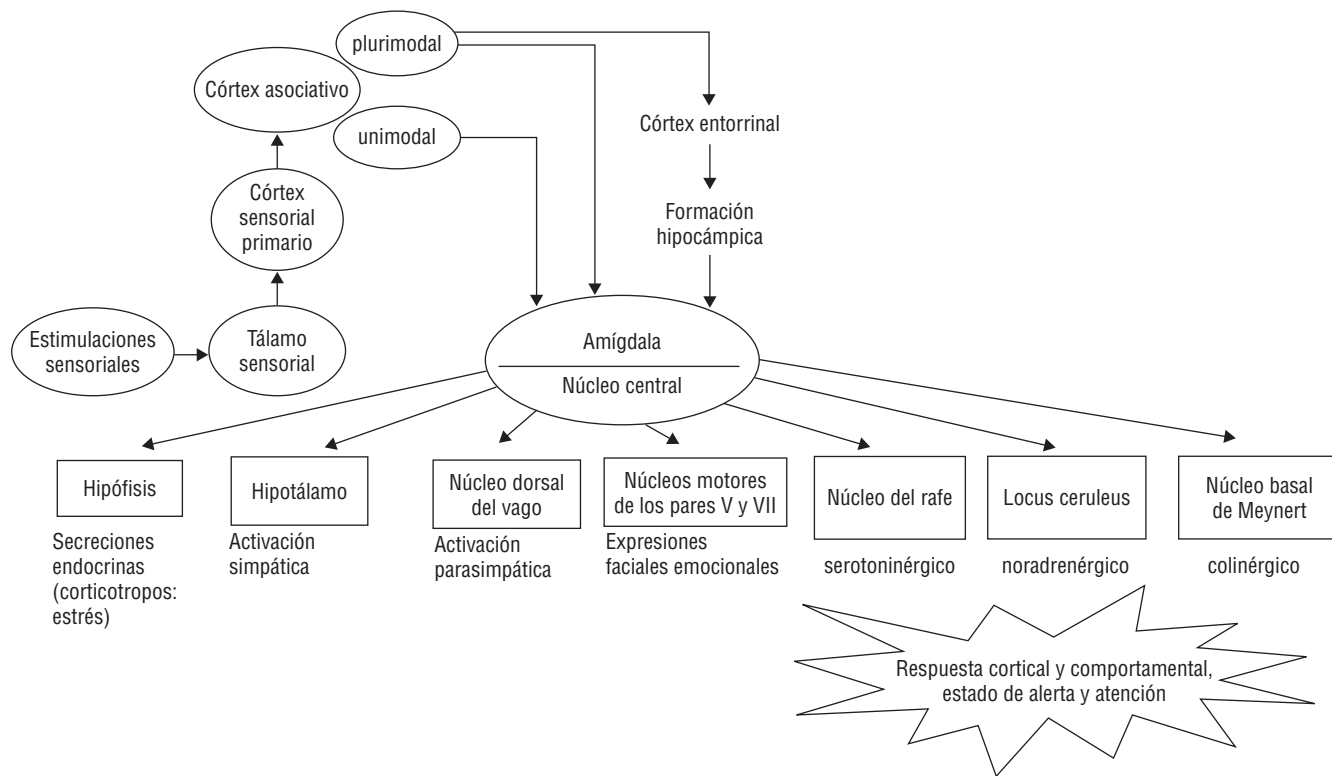


Fig. 17.2. Conexiones amigdalinas de las respuestas comportamentales, vegetativas y endocrinas asociadas a las emociones (en particular, al miedo).

El *striatum ventral* (básicamente representado por el núcleo *accumbens* que une la parte anterior y ventral del núcleo caudado y del putamen) parece ser que sería «la interfase entre la motivación y la acción» (Mogenson), que convierte «los procesos de motivación en un *output* del comportamiento» (Apicella). Esa estructura «dopaminérgica» es el lugar de las conexiones con la amígdala (que evalúa el contenido emocional), el hipocampo (y sus referencias mnésicas) y los núcleos grises centrales (que controlan la iniciación y la fluidez de los movimientos). Está incluida dentro de una «red límbica» estriatopalidotalamocortical que puede ser entendida como el «sistema de la motivación» (Habib y Bakchine) y cuyas lesiones, en uno u otro momento darían lugar al síndrome de pérdida de autoactivación psíquica de Laplane o síndrome atimórmico de Habib y Poncet que comprende apragmatismo (generalmente reversible bajo estimulación externa), apatía y vacío mental (v. caps. 13 y 20).

El papel de las áreas corticales paralímbicas y, en concreto, del *giro cingular* (área 24) y de la *corteza orbitofrontal* caudal han sido tratadas en el capítulo 13 (pág. 153). Cabe recordar el papel del giro cingular en la motivación y la acción y el papel de la corteza orbitofrontal en la toma de decisiones y en las conductas sociales. Las funciones emocionales de la ínsula todavía no son bien conocidas, pero se sabe que esta estructura mantiene conexiones múltiples con la amígdala, la corteza orbitofrontal, el giro cingular, así como con regiones corticales próximas y, en particular, con las implicadas en la comunicación verbal (parte opercular de la corteza sensoriomotriz y áreas auditivas de la corteza temporal superior; Habib y Bakchine).

También están presentes los debates que suscitan los trabajos que delimitan el papel de *cada hemisferio cerebral* en el regulación emocional. Ya se conoce la oposición histórica que existe entre la indiferencia de los hemisferios izquierdos (anosodiaforia) con respecto a su déficit motor (que también puede ser negado: anosognosia; Babinski, 1914) y las reacciones de catástrofe descritas por Goldstein (1939) en las afasias. En 1932, Jackson, en sus trabajos sobre la disociación automática-voluntaria había constatado que las afasias no fluidas podían expresar sus emociones a través de quejas emitidas con entonación (prosodia emocional) adaptada. Si además se añaden unos cuantos trabajos que describen la depresión más frecuente en lesiones izquierdas, se puede comprender que la hipótesis haya podido ser emitida de una prevalencia (incluso una especialización) del hemisferio cerebral izquierdo para las emociones «positivas» y de una prevalencia del hemisferio derecho para las emociones «negativas». Esta hipótesis podía verse confirmada por otros trabajos sobre los efectos de la inyección de amital sódico en la carótida que genera a la izquierda una reacción de catástrofe y a la derecha una euforia. También se puede citar la constatación en una serie de pacientes con lesiones cerebrales emparejadas en función de sus edades y deterioro cognoscitivo y motor, de un aumento en el MMPI de la escala de depresión únicamente en los que tienen lesiones en el hemisferio izquierdo (Gasparrini). Las emociones «negativas», generalmente representadas en el hemisferio derecho, corresponderían a las emociones más primitivas, mientras que las emociones representadas en el hemisferio izquierdo corresponderían a las formas más evolucionadas filogenéticamente (Ross, 1994). También se ha propuesto que el papel del hemisferio derecho se refiera únicamente a la comunicación emocional no verbal. Si bien no es cuestión de negar la importancia del hemisferio derecho en la expresión y comprensión de los

comportamientos emocionales (v. más adelante), todavía resulta más complicado decir que esta función se efectúa sin modificación de la experiencia emocional en sí misma. Así, la evaluación de la alerta atencional (*arousal*) a través del reflejo cutáneo simpático o por las modificaciones del ritmo cardíaco provocadas por estímulos de contenido emocional, muestran respuestas alteradas en lesiones derechas (Gainotti), que sugieren una modificación de la experiencia emocional en sí misma. La hipótesis menos apremiante es sin duda la de una dominancia del hemisferio derecho en la regulación de las emociones, sea cual sea la valencia. Separando los picos emocionales de catástrofe y los estados depresivos de larga duración, Gainotti no encuentra en estos últimos una mayor frecuencia de lesiones hemisféricas izquierdas: esto permite formular la hipótesis de que las reacciones de catástrofe son reacciones asociadas a una situación dramática, en la cual el paciente no encuentra salida, y se convierten así en reacciones emocionales adaptadas a las circunstancias gracias a la integridad del hemisferio derecho. Por el contrario, los comportamientos eufóricos de las lesiones derechas son comportamientos inadaptados debido a la desorganización de las funciones emocionales del hemisferio derecho. Le correspondería pues al hemisferio derecho estar más implicado en la comunicación emocional, en las reacciones vegetativas de la emoción (v. anteriormente) y en la experiencia emocional vivida. De manera todavía más matizada, se ha podido proponer un papel complementario de cada hemisferio cerebral dentro del control emocional, estando más implicado el hemisferio derecho en los aspectos automáticos (expresivos y vegetativos) de las emociones, mientras que el izquierdo lo estaría en los procesos jerárquicamente más elevados, como son la conceptualización y el control emocional (Gainotti, *en* Borod). Pero la realidad es, sin duda, más compleja: de esta forma, las lesiones en espejo del área de Wernicke a nivel del hemisferio derecho pueden conllevar una aprosodia (v. anteriormente), pero a veces también trastornos del comportamiento caracterizados por una confusión agitada con llantos y gemidos o por un estado de indiferencia y euforia.

Por tanto, desde un punto de vista clínico, la neuropsicología de las emociones intenta:

- Detectar los trastornos de identificación y de expresión de los aspectos motores y prosódicos de los comportamientos emocionales en relación con lesiones cerebrales.
- Identificar las alteraciones del comportamiento y de las vivencias emocionales en relación con las lesiones cerebrales.
- Reconocer las regiones del cerebro implicadas en la regulación de las emociones.

SEMIOLÓGIA DE LAS FUNCIONES INSTINTIVAS (EMOCIONES «PRIMITIVAS»)

Definiciones

El concepto de instinto es multifactorial. El instinto atañe tanto a animales como a seres humanos; hace referencia a un impulso, una tendencia innata co-

mún a todos los seres vivos (como el instinto sexual o de alimentación) o se restringe a una especie (como el instinto migratorio). El instinto induce de esta forma un comportamiento (comer, beber, etc.) en ocasiones organizado en un saber hacer en el caso del animal, que por sí mismo constituye una segunda acepción de la palabra instinto. Es el caso de la elaboración del nido de la golondrina, lo que muestra que el instinto se diferencia de la conducta aprendida, ya que es estereotipado aunque implique acciones complejas; el instinto se opone al carácter de adaptación, que es flexible y aprendido desde los comportamientos derivados de la inteligencia, si bien, aun entendida como habilidad (saber hacer), la actividad instintiva no está desprovista de toda capacidad de adaptación.

Por tanto, los comportamientos instintivos llevan al ser humano a comportarse en el medio que le rodea, tanto «natural» como social, y a interactuar con ese medio. Esos comportamientos, si tienen características comunes a todos los seres humanos, no son estereotipados: pueden variar de un grupo cultural a otro, pero también de un individuo a otro. Además, esos comportamientos no son irreprimibles, lo que les permite ser controlados y, por tanto, adaptables. La forma de comer varía de un grupo cultural a otro: el acto de comer puede no estar satisfecho si el individuo siente la sensación de hambre. De ahí que los comportamientos instintivos puedan ser controlados.

Los comportamientos instintivos no pueden ser considerados una satisfacción «lineal» de una necesidad biológica fundamental, y todo ocurre como si el ser humano tuviese la capacidad de utilizar la satisfacción de una necesidad biológica fundamental para la supervivencia de la especie o de encontrar de nuevo su autonomía respecto a una necesidad biológica fundamental, para aumentar o afinar las agitaciones emocionales asociadas a las funciones denominadas instintivas. La memoria y la personalidad intervienen de esa forma en el tejido de esos comportamientos en cada ser humano. La necesidad de alimentos puede culminar en la gastronomía o en el aprendizaje de sabores y olores que llevan a «apreciar» (por tanto, a extraer satisfacción de) una determinada creación culinaria o un vino. La sexualidad ofrece el ejemplo más típico de la autonomización del placer respecto a la realización de un objetivo «fundador», que es la perpetuación de la especie. Pero la autonomización es un fenómeno complejo que ilustra bien el enredo de la cognición y la emoción. El ser humano es, en efecto, capaz de incluir el comportamiento instintivo en una red de significados y de símbolos que lo pueden transfigurar: se podrían citar los atributos simbólicos vinculados al pan, lo mismo que a las bebidas (p. ej., «el vaso de la amistad»), así como la creación artística que desde hace miles de años inspira, entre otros, temas de sexualidad y de amor humano.

La regulación de las funciones instintivas se realiza a través del sistema límbico, cuyas diferentes estructuras están estrechamente interconectadas y a la vez está estrechamente interconectado a la corteza asociativa heteromodal (Mesulam, 1985). Se explican de esta manera las relaciones entre la regulación del medio interno (equilibrio hidroelectrolítico, glucemia, secreciones endocrinas), las funciones conocidas como vegetativas o autónomas (corazón, respiración, sudor, etc.), la eferescencia emocional y motivacional, la memoria y, por tanto, la identidad cada ser humano.

Neuropsicología del hambre

En la regulación de la alimentación están especialmente implicadas dos estructuras: el hipotálamo y la amígdala.

El centro del hambre está situado en el hipotálamo dorsolateral, cuya estimulación eléctrica genera un comportamiento de búsqueda de alimento (y cuya destrucción induce una afagia), mientras que el centro de la saciedad está situado en el hipotálamo ventral mediano, cuya estimulación interrumpe la toma de alimento y cuya destrucción provoca polifagia y obesidad. El papel de la amígdala, integrada ella misma dentro del aparato olfativo, consiste en estrechas relaciones con el hipotálamo: de esta forma, las lesiones bilaterales de la amígdala estimulan la toma de alimento; al contrario, la estimulación tiene un efecto inhibitorio que desaparece si el hipotálamo es previamente destruido. Las resecciones temporales anteriores engendran en el mono una hiperoralidad, haciendo que el animal lleve todo estímulo a su boca, indistintamente: este trastorno está asociado a los otros elementos del síndrome de Klüver-Bucy (v. anteriormente). El control del comportamiento corresponde generalmente a la corteza orbitofrontal e interesa también al comportamiento alimentario. Así, la destrucción del polo orbitofrontal tanto del gato como del mono estimula la toma de alimento, mientras que una destrucción frontal más extendida la reduce.

La regulación de la absorción del alimento se organiza a corto y a largo plazo a través de parámetros ejercidos sobre el hipotálamo. De esta forma, la glicemia, más concretamente la diferencia arteriovenosa de la glicemia, estimula la sensación de hambre. La tasa sanguínea de aminoácidos, la temperatura central, la repleción gastrointestinal, la puesta en marcha de los fenómenos motores (masticación, deglución), pero también de la actividad sensorial gustativa y de la salivación generan, según los casos, saciedad o toma de alimento, mientras que la concentración de ácidos grasos libres (que hacen uso de las reservas nutritivas de lípidos) influye en regulación a largo plazo de la toma de alimento.

En el plano neuroquímico, las influencias colinérgicas procedentes de la amígdala estimulan el núcleo ventromedial del hipotálamo, inhibiendo de esa forma la toma de alimentos, mientras que las neuronas colinérgicas de las amígdalas están sometidas a las influencias inhibitorias de neuronas adrenérgicas que deprimen la estimulación que suelen ejercer sobre el hipotálamo ventromedial que estimula la toma de alimento. Sin embargo, las influencias neuroquímicas que se ejercen sobre el hipotálamo son innumerables y si se le añade la multiplicidad de receptores, se entiende que el papel de los neuromediadores a veces pueda parecer contradictorio. Así, la noradrenalina puede ser orexígena por estimulación de los α -receptores del núcleo paraventricular del hipotálamo mediano y anorexígena a través de los β -receptores del hipotálamo lateral y, además, se conoce el papel anorexígeno de las anfetaminas que se fijan sobre los receptores hipotalámicos. La dopamina se considera más bien orexígena, pudiendo estar integrada la acción estimuladora en la estimulación motivacional o incluso hedónica atribuida a ese neurotransmisor, y la afagia observada después de una lesión del hipotálamo lateral podría estar relacionada, al menos en parte, con la destrucción de las fibras dopaminérgicas que contiene. Los ratones incapaces de sintetizar la dopamina debido a la desactivación del gen de la tiroxina hidroxilasa se convierten en hipoactivos, afágicos y adípsicos unas semanas después de su nacimiento (Zhou y Palmiter, 1995), mientras que las le-

siones derivadas de la 6-hidroxidopamina a nivel del sistema dopaminérgico nigroestriado inducen acinesia, afagia y adipsia. Pero los agonistas dopaminérgicos inhiben más bien la toma de alimentos, mientras que los neurolépticos generan un aumento de peso o incluso obesidad. Los péptidos opioides estimulan el apetito (estimulando el hipotálamo lateral). La serotonina que estimula el núcleo paraventricular favorece la saciedad. La citoquinas serían responsables sobre todo de caquexias y de anorexias cancerígenas, aunque es difícil tener en cuenta los efectos centrales (anorexígenos) y periféricos (mediante activación del catabolismo).

Lesiones múltiples (tumores, inflamatorios, infecciosos, vasculares, etc.) que implican el hipotálamo pueden generar obesidad (e hiperfagia) o adelgazamiento (e hipofagia o incluso afagia), como el síndrome adiposogenital de Babinski-Frölich observado en tumores de la región silla o también obesidad inducida por una localización sarcoidótica hipotalámica. El síndrome de Prader-Willi es un síndrome hipotalámico asociado a una supresión de una banda del cromosoma 15 que se manifiesta a través de una hiperfagia con manifestaciones auto y heteroagresivas compulsivas (ataques de cólera, automutilación). Se ha podido observar que se dan aumentos de peso con algunos medicamentos como los neurolépticos o el valproato, algunas veces asociado a un claro efecto orexígeno como el pizotifeno. Se conocen también formas de selladura de tumores hipotalámicos, principalmente en los jóvenes, y formas vomitivas con caquexia en tumores de la fosa posterior que se halla sobre la línea media (vermis y IV ventrículo). Pero tales patologías competen más a la medicina interna y la neurología que a la neuropsicología. La neurología comportamental muestra ejemplos de trastornos de las conductas alimentarias integradas dentro de otros trastornos del comportamiento. Comportamientos de glotonería (seguramente con aumento de peso) suelen producirse más en casos de demencia frontotemporal que en los de demencia de Alzheimer; la hiperoralidad que hace referencia al hábito de llevarse cualquier cosa a la boca, se trate o no de alimentos, pertenece al cuadro de un Klüver-Bucy y se observa en ambos tipos de demencia. La apatencia por las golosinas entre comidas pertenece más bien a la demencia de Alzheimer. Comportamientos de glotonería son observados también en los síndromes frontoorbitales, sea cual sea la etiología, y forman parte del cuadro de desinhibición comportamental general. En general, se observan también costumbres alimentarias en los síndromes frontales y particularmente en las demencias frontotemporales. A pesar de los numerosos datos experimentales, el comportamiento alimentario de los enfermos de Parkinson no ha sido objeto de estudio profundo, si bien se conoce la pérdida de peso a veces asociada a la enfermedad: la amantadina (sobre todo el sulfato utilizado por vía intravenosa) mejorarían la afagia que puede acompañar a las acinesias parkinsonianas agudas.

En cuanto al concepto de palatabilidad que determina la tasa de ingesta de alimentos en función de su gusto, del placer producido y del estado puntual del medio interior, ha sido objeto de numerosos estudios experimentales, cuyas aplicaciones clínicas sólo son empíricas y balbuceantes.

Neuropsicología de la sed

La sed y el hambre son dos sensaciones distintas, aunque algunos productos dirigidos a saciar la sed también tengan un valor nutritivo.

La sensación de sed es provocada por el aumento de la osmolaridad plasmática (generando una deshidratación intracelular) que estimula los osmoreceptores hipotalámicos, lo que lleva tanto a una secreción de hormonas anti-diuréticas como a una respuesta de comportamiento de toma de bebidas. Es importante constatar que el sujeto deja de beber antes de la corrección de la osmolaridad, que es de algún modo anticipada tanto en el plano del comportamiento como en el plano endocrino, ya que la secreción de ADH también se suspende con la absorción de líquidos. Esta retroacción nace de la estimulación de aferencias bucofaríngeas y gástricas. Otros factores, sobre todo la hipovolemia, también desencadenan sed.

El papel central del hipotálamo quedó demostrado mediante numerosas experiencias, en animales, de destrucción, de estimulación o incluso de microinyecciones (modificando *in situ* la osmolaridad) que generan, según los casos, polidipsia o adipsia acompañadas o no de modificaciones paralelas de la absorción del alimento. Múltiples estructuras del sistema límbico y especialmente la amígdala intervienen también en el comportamiento dípico.

Pueden observarse síndromes poliuropolidípsicos a lo largo de la diabetes insípida, la diabetes mellitus, insuficiencia renal crónica o hipocaliemia, y deben distinguirse de las potomanías. Se pueden observar adipsias con hipernatremias neurógenas, que son muy particulares por su tolerancia clínica, en caso de padecimientos hipotalámicos provocados por procesos tumorales (gliomas hipotalámicos, adenoma hipofisario, pinealoma ectópico, quiste aracnoideo del tercer ventrículo), infecciosos, hemorrágicos, isquémicos (p. ej., después del clampaje de un aneurisma de la comunicante anterior), durante la enfermedad de Hand-Schüller-Christian o en la mejora de traumatismos craneales. Sin embargo, la adipsia no es un hecho constante en el transcurso de las hipernatremias neurógenas; el comportamiento es calificado de hipodípico cuando la sed no es proporcional a la gravedad de la hipernatremia y, por tanto, no es posible considerar que la hipernatremia sea una simple consecuencia de la disminución de las aportaciones hídricas (Gil *et al.*, 1973). Una adipsia con hipernatremia puede también venir acompañada de diabetes insípida. Existen, en el caso del niño, disfunciones hipotalámicas idiopáticas con adipsia, obesidad, alteración de las capacidades de termorregulación, alteraciones de las funciones hipofisarias o incluso midriasis arreflexiva. También se han observado, aunque en menor medida, algunos casos familiares de hipernatremia adípica.

Neuropsicología del instinto de defensa y de la agresividad

Es posible considerar que la percepción de un peligro genera, según los casos, la huida o el ataque de la misma manera que la depredación es la condición de supervivencia de algunas especies animales, y decir que el hombre prehistórico es depredador significa que vivía gracias a la caza y la pesca (Larousse, 1985). De esta manera se entienden los vínculos que unen la agresividad (etimológicamente «ataque») al instinto de defensa y especialmente al instinto de supervivencia (de sí mismo, por tanto, de la especie) en general. Pero, ¿es la agresividad algo más que un comportamiento «defensivo»? La simple observación de los comportamientos humanos muestra la existencia de una agresividad «ofensiva» que no parece depender de una necesidad de supervivencia y que lleva a considerar la agresividad un «impulso espontáneo, una energía endógena que

debe descargarse» (Lorenz citado por Karli, 1996) y, por tanto, un instinto «autónomo», a veces a la merced del instinto de supervivencia. Para Freud, cohabitan dos instintos del «Yo»: el instinto sexual o de vida «del Yo» libidinoso y el instinto de muerte «del Yo». A estos instintos «del Yo» se oponen dos grupos de instintos «objeto»: un instinto sexual objeto (instinto de vida) y un instinto de muerte objeto que se expresa por la agresión. De esta forma, Freud «hace derivar la agresión de la proyección hacia fuera, bajo la presión de los instintos de conservación del individuo, de los instintos de muerte originales que lo habitan» (Marie Bonaparte, 1951). Estos impulsos deben ser manejados socialmente. De esta manera, la conciencia moral nace, según Freud, de la renuncia a la satisfacción de los instintos. Además, el destino de las pulsiones puede ser la represión o la sublimación, lo que significa que «el instinto se emplea en otro dominio donde las realizaciones de valor social son posibles» (Marie Bonaparte, 1951). Así, la sed de conocimiento podría ser una sublimación del instinto de agresión.

Neurobiología de la agresión

La agresión o la huida son provocadas por una emoción desencadenada por una situación que el individuo considera una amenaza para su integridad. Se entienden así los vínculos existentes entre el dolor y las reacciones agresivas. De todas maneras, los experimentos en animales han demostrado que la efervescencia emocional que procede y acompaña a la agresión puede ser de una intensidad muy variable; así, las estimulaciones del hipotálamo lateral desencadenan en el gato un ataque «frío» hacia la rata puesta frente a él, mientras que las estimulaciones mediales conllevan un comportamiento agresivo acompañado de una tormenta emocional intensa. La puesta en escena de un comportamiento agresivo no se hace de manera estereotipada en una especie determinada y a través de un estímulo: depende de numerosos factores, en particular de la experiencia anterior, a veces dotada de un refuerzo motivacional de naturaleza apetitiva y de una reducción de la expresión emocional (véanse especialmente los experimentos en ratas muricidas: Karli). El entorno, la posición dominante o de subordinado o el estado endocrino intervienen también en el desencadenamiento del comportamiento de agresión. Algunos experimentos optan por un sustrato diferente en las agresiones ofensivas y defensivas (únicamente las primeras son reducidas a través de lesiones hipotalámicas laterales de la rata).

El «sistema neuronal de aversión» (Karli) comprende la sustancia gris periacueductal y el hipotálamo medial cuyas estimulaciones eléctricas o neuroquímicas generan comportamientos de huida o defensa e incluso comportamientos con intención de interrumpir las estimulaciones eléctricas ejercidas en esas regiones. Comportamientos de «seudorabia» (*sham rage*) de carácter defensivo con intensas manifestaciones vegetativas (pupulares, cardíacas, respiratorias, piloerección) y motrices (espalda arqueada, morro alzado) representan manifestaciones estereotipadas obtenidas en el animal decorticado mediante estimulación del hipotálamo medial. Se ha demostrado que la amígdala facilita laseudorabia generada por la estimulación hipotalámica y que esta facilitación se transmite por un circuito en el que los aminoácidos excitadores actúan sobre los receptores NMDA de la sustancia gris periacueductal: el bloqueo de esos receptores a través del AP7 inhibe pues esas influencias facilitadoras. Las le-

siones del *septum* y del núcleo del rafe facilitan también el desencadenamiento de comportamientos agresivos.

Se ha estudiado que la amígdala desempeña un papel importante en la regulación emocional. Las lesiones de las amígdalas bilaterales generan en el mono una placidez emocional característica del síndrome de Klüver-Bucy (v. anteriormente); la actividad de la amígdala, registrada por radiotelemetría en monos que se desplazan libremente, es excitada en los encuentros sexuales y en las agresiones; la destrucción del *septum* genera en las ratas una hiperactividad que aumenta la probabilidad de agresión: esta facilitación de la agresión es clara cuando la rata es colocada por primera vez en su jaula en presencia de un ratón, pero no se observa si la rata ha sido previamente familiarizada con la presencia de un ratón. Es elocuente constatar que este efecto preventivo de la familiarización desaparece cuando se efectúa con una rata que sufre lesiones bilaterales de la parte corticomedial de las amígdalas. La «gelificación» del comportamiento de la rata vencida frente a la rata vencedora se difumina después de lesiones de las amígdalas. Estas constataciones experimentales confirman el papel desempeñado por la amígdala en la interpretación afectiva de las informaciones sensoriales, gracias sobre todo a los vínculos que se establecen entre la emoción «actual» y sus dimensiones cognoscitivas inseparables de la historia de cada individuo. Finalmente, de forma esquemática, la amígdala está sometida al papel regulador y más precisamente inhibidor de la corteza prefrontal.

En el plano neuroquímico, el GABA y la serotonina son más bien inhibidores de la agresividad, igual que las endorfinas. La facilitación agresiva provocada por las lesiones del rafe se acompañan de la destrucción de neuronas serotoninérgicas que se proyectan tanto sobre el sistema límbico como sobre el sistema nigroestriado. Los fármacos antipsicóticos inhibidores de los receptores 5-HT₂ de la serotonina poseen propiedades agresiolíticas. Cuando se efectúan en la parte de la sustancia periacueductal del animal, las microinyecciones de bicuculina que bloquea las transmisiones de GABA generan un comportamiento agresivo de defensa. Las catecolaminas se comportan como estimulantes de la agresividad: se trata de la noradrenalina y sobre todo de la dopamina, neuromediadora de la vía nigroestriada (de la cual se conoce el papel en la motricidad), pero también de las vías mesolímbicas (que intervienen en la regulación del humor) y mesocorticales (que intervienen en la puesta en escena de las capacidades de atención y de planificación). Los neurolépticos que bloquean los receptores dopaminérgicos son, por tanto, sustancias agresiolíticas.

Las manifestaciones agresivas se observan en numerosas patologías psiquiátricas y neurológicas.

Agresividad y psiquiatría

La frecuencia de la agresividad observada en la patología psiquiátrica (entendida como patología debida a dolencias de lesiones del cerebro) explica el desarrollo de escalas destinadas a cualificar y cuantificar mejor los comportamientos agresivos. Podemos citar la escala de agresividad y disfunción social, y la escala de agresividad manifiesta por Yudofsky (*Overt Aggression Scale*). La primera, que debe realizarse después de una entrevista no estructurada, dis-

tingue la agresión hacia uno mismo (humor depresivo, impulsos de suicidio, odio hacia uno mismo, etc.) y la agresividad hacia el exterior (sobre todo irritabilidad, actos provocativos que molestan a la conducta social, agresividad verbal, violencia física hacia objetos físicos o personas). La segunda, que puede llevarse a cabo por el equipo de enfermería, tiene como objetivo la mejora de la calidad de observación de los pacientes agresivos hospitalizados; se compone únicamente de cinco elementos: agresividad verbal, agresión física a objetos, hacia uno mismo, hacia los demás y un ítem llamado intervención que agrupa la terapéutica mostrada y las consecuencias físicas de la agresividad (Guelfi, 1996). Por tanto, se pueden observar conductas agresivas en los síndromes psicóticos, en estados de retraso mental, en estados de adicción, tratándose tanto de un efecto secundario de una sustancia psicoactiva, de un síndrome de abstinencia o de actos generados por el deseo de procurarse drogas. La ingestión desproporcionada de alcohol, la abstinencia o los trastornos del carácter que acompañan al alcoholismo también pueden justificar manifestaciones agresivas, y la lista continúa. El DSM esconde «trastornos de la adaptación» (reacciones a factores de estrés) que se acompañan de «trastornos de la conducta» que suponen romper con las normas sociales (actos delictivos, riñas, vandalismo, conducción temeraria, etc.). El DSM, al igual que la clasificación internacional de los trastornos mentales y del comportamiento (CIE-10), esconden también una «personalidad antisocial» (todavía llamada amoral o psicópata) caracterizada, entre otras cosas, por la inestabilidad en las relaciones y la profesión y la intolerancia a la frustración con «bajada del umbral de descarga de agresividad», lo que explica las peleas, actos delictivos, violencia hacia el cónyuge o hijo/s. Este diagnóstico está reservado a adultos (mayores de dieciocho años) y a trastornos de conducta acontecidos antes de los quince años. En el cuadro de «trastornos del control de impulsos», el DSM aísla un «trastorno explosivo intermitente» (*dyscontrol syndrome*) que se inicia generalmente entre los veinte y los cuarenta años, caracterizado por episodios aislados y repetitivos de pérdida de control de los impulsos agresivos que concluyen «en hechos graves o en la destrucción de bienes», mientras que entre los episodios no existe ninguna manifestación de impulsividad o de agresividad. Este trastorno debe entonces distinguirse de una personalidad emocionalmente lábil de tipo impulsivo con arrebatos e intolerancia a cualquier crítica (CIE-10). En el caso del niño, se pueden observar trastornos de conducta (a veces relacionados con una hiperactividad con déficit de atención) caracterizados (DSM y CIE-10) por manifestaciones agresivas agudas (robos, incendios, crueldades hacia los animales, etc.), que comienzan generalmente en períodos cercanos a la pubertad, un comienzo precoz que aumenta el riesgo de evolución hacia una persona antisocial; una inestabilidad de las figuras paternas, la ausencia o el alcoholismo del padre constituyen, entre otros, factores que favorecerían esta situación. Este trastorno debe distinguirse del trastorno de oposición con provocación: el comportamiento que no tiene la gravedad del trastorno de las conductas se caracteriza por continuas contestaciones de las palabras y de los actos de los adultos con una impulsividad que libera cóleras, palabras soeces y una oposición a los deseos formulados por la gente adulta (DSM y CIE-10).

Algunas conductas agresivas (robo, homicidio, etc.) pueden no asociarse a una personalidad antisocial o a un trastorno mental: el DSM los denomina «comportamiento antisocial del adulto». Sobre este tema se puede decir que es-

tudios con tomografía por emisión de positrones han mostrado un hipometabolismo temporal en sujetos con comportamientos especialmente violentos (Seidenwurm *et al.*, 1997).

Agresividad y neurología

❑ Aspectos generales

La multiplicidad de lesiones sugeridas por la experimentación animal y la arquitectura de las conductas agresivas cuyo centro es el sistema límbico y está regulada por la neocorteza, especialmente la frontal, explican la frecuencia de manifestaciones agresivas observadas cuando se dan daños cerebrales.

Esos estados de agitación no facilitan el examen clínico y, por tanto, el diagnóstico etiológico que, sin embargo, no debe ser obviado a favor de un procedimiento sintomático que pretende la administración de un neuroléptico para tratar la agitación, olvidándose de buscar los argumentos anamnésticos y clínicos a favor de una hipoglucemia, una hemorragia meníngea o meningoencefalitis. El *delirium tremens* es una causa típica de confusión agitada que puede esconder una patología asociada (v. más adelante).

La agresividad, observada en las otras zonas de daño cerebral, tiene múltiples presentaciones clínicas y sólo es considerada de forma autónoma en teoría; de hecho, hay que distinguir:

- Las descargas agresivas que forman parte del cuadro de labilidad emocional: así, se observa que, a la mínima contrariedad, se produce una reacción de catástrofe con llantos y gritos o una reacción de cólera con insultos o agresividad gestual.

- Las manifestaciones agresivas que acompañan a las conductas de oposición respecto a los deseos del entorno.

- Los estados de agitación entremezclados con manifestaciones agresivas: pueden expresar un estado psicótico con delirio o alucinaciones «legitimando» la agitación acompañada o no de ansiedad; también puede manifestar tanto una hiperactividad psicomotriz con deambulación, vagabundeo o incluso fugas, así como una acatisia aguda fuerte de ansiedad e irritabilidad incrementadas por las solicitudes contundentes de inmovilidad por parte del entorno. Es necesario diferenciar también las agitaciones que acompañan a una confusión mental que pueden deberse a la disminución de la conciencia y expresar la reacción del paciente respecto a un entorno que considera amenazante, o sea, sacado de la temática del delirio onírico.

- Conductas de desinhibición (de tipo frontal) en el transcurso de las cuales los temas groseros de contenido erótico o gestos inapropiados pueden ser interpretados como manifestaciones de agresión.

- El calificativo de ataque de rabia se atribuye a veces a agresiones desencadenadas por estimulaciones no específicas, de gran violencia, sin objetivo concreto que no pueden ser controladas voluntariamente. Estos ataques de rabia provienen de lesiones (p. ej., tumorales) temporales (de la amígdala), hipotalámicas, de la región septal o del tálamo anterior. Debido a su violencia y al carácter estereotipado de su desarrollo y de los comportamientos motores (gritos, mordeduras, etc.), pueden recordar a la seudorrabia experimental (v. anteriormente). La denominación de ataque de rabia es atribuida, a veces, a las mani-

festaciones del trastorno explosivo intermitente cuando éstas son especialmente violentas, pero se integran dentro de los criterios del DSM: esto es así para los dos casos de craneofaringioma estudiados por Tokonogy y Geller (1992).

La multiplicidad de situaciones clínicas que pueden incluirse en la agresividad se ilustra especialmente a través de los distintos ítems/elementos del inventario neuropsiquiátrico de Cummings *et al.* (1994), en el transcurso del cual, de los diez elementos propuestos, la agresividad es especialmente buscada en dos de ellos (agitación/agresión e irritabilidad), pero también puede ser consecuencia de las manifestaciones de los siguientes cuatro elementos (delirio, alucinaciones, desinhibición y comportamiento motor aberrante).

□ Algunas etiologías

La *confusión* es una gran abastecedora de agitaciones agresivas cuyo mecanismo no es unívoco. El problema es que el individuo confuso agitado no se deja examinar y que el seguimiento diagnóstico se ve relegado a favor del único tratamiento sintomático de la agitación. Es necesario, sin embargo, investigar antecedentes similares, signos de alcoholismo, fiebre, diabetes, traumatismo craneal, epilepsia, múltiples intervenciones quirúrgicas, que guiarán el diagnóstico etiológico. También es preciso saber desconfiar de un diagnóstico demasiado rápido de *delirium tremens* que puede obviar otra patología como una hemorragia meníngea.

El *síndrome psicoorgánico* es una denominación que hace referencia a las manifestaciones psíquicas de dolencias cerebrales provocadas por una lesión o bien metabólicas y que, en su aceptación inicial, no sólo designa trastornos de personalidad, sino también manifestaciones cognoscitivas caracterizadas por una mayor lentitud ideatoria, trastornos de atención, del juicio, razonamiento o memoria. Tanto el DSM como el CIE-10 individualizan las manifestaciones afectivas de daños cerebrales orgánicos bajo el nombre de psicosis orgánica para el primero y de trastorno orgánico de la personalidad para el segundo. De entre las características de este síndrome, las que más destacan son los desórdenes emocionales con labilidad, en los que el individuo pasa rápidamente de la euforia a la jovialidad, de la apatía a la cólera agresiva, y también los comportamientos antisociales (robo o insinuaciones sexuales son especificadas por el CIE-10). El DSM considera una presentación particular del síndrome psicoorgánico de «tipo explosivo» cuando su característica dominante está representada por ataques de «agresividad o cólera». La lista etiológica es interminable. Mezcla lesiones focales frontales (manifestaciones o secuelas tumorales) más bien responsables de la desinhibición impulsiva, lesiones temporales y, en concreto, lesiones en la parte anterior e inferior del lóbulo temporal que destruyen la amígdala o las estructuras que la rodean y cuya semiología puede expresar un *trastorno explosivo intermitente*, lesiones difusas o multifocales como la esclerosis múltiple, el lupus, secuelas de un traumatismo craneal o accidentes vasculares cerebrales, encefalopatías metabólicas en general y las encefalopatías anóxicas, en particular (v. cap. 16).

La agresividad es frecuente en el transcurso de *síndromes demenciales*. En la demencia de Alzheimer, la serie de Reisberg *et al.* (1987) mostraba un 48% de individuos agitados, un 30% de individuos violentos y un 24% de individuos que presentaban ataques de agresividad verbal, mientras que Méndez *et*

al. (1990) cita una proporción del 24,9% de individuos que presentaban actos agresivos. La agresividad puede ser consecuencia de pensamientos delirantes y de alucinaciones, por lo que se acompañaría entonces de una evolución más aguda de la enfermedad y de un déficit en la comprensión de la lengua. Gestos agresivos pueden sembrar estados de agitación (en ocasiones con predominancia nocturna) que muestran desórdenes psicóticos, pero también una hiperactividad motriz, deambulando o incluso vagabundeando. La agitación es a menudo un motivo de una institucionalización por agotamiento del cónyuge o del cuidador principal. La acitasia puede ser la consecuencia de un tratamiento neuroléptico. Los comportamientos de deambulación causan problemas importantes tanto en el domicilio como en las instituciones. Los trastornos del sueño se acompañan de deambulación nocturna en el transcurso de los cuales la agresividad se puede encuadrar en conductas confusas.

Las agresiones sexuales son poco frecuentes. La agresividad gestual o verbal durante la enfermedad de Alzheimer también se puede encajar en una labilidad emocional caracterizada por arrebatos y gestos violentos. Aún es difícil establecer correlaciones precisas entre la agresividad, *a fortiori* sus diversas formas clínicas, y la localización de las lesiones de la enfermedad de Alzheimer, de las cuales sabemos que no son ajenas al sistema límbico, especialmente a la amígdala, sin quedar exentas la neocorteza y la corteza frontal en estados avanzados de la enfermedad. Desde el punto de vista neuroquímico, se sabe que los déficits no afectan únicamente a los sistemas colinérgicos y que las tasas de serotonina, GABA y norepinefrina también están disminuidas, pero los vínculos con las conductas agresivas todavía están por determinar. Un aumento de los receptores adrenérgicos, y particularmente de los receptores α_2 , se puso de manifiesto en la corteza cerebelosa de un grupo de pacientes que sufren EA y son agresivos comparados con un grupo con el mismo grado de déficit cognoscitivo y no agresivos (Russo-Neustadt y Cotman, 1997). Las conductas agresivas suelen ser más frecuentes al progresar el deterioro cognoscitivo pero, sin embargo, no se trata de una ley general; de esta forma, los desórdenes psicóticos pueden provocar una institucionalización más rápidamente, independientemente del grado de deterioro cognoscitivo; parece ser que proceden de zonas lesionadas electivas, especialmente en el área temporoprosubicular medial y en la corteza frontal media y se acompañan de tasas más elevadas de norepinefrina en la sustancia negra y de tasas más bajas de serotonina en el *prosubiculum*.

En el transcurso de las *demencias frontotemporales*, la desinhibición puede engendrar una impulsividad o actos de violencia; las discusiones mantenidas son más groseras que agresivas y las conductas sexuales fuera de lugar no se acompañan generalmente de agresión; cuando se trata de actividades ritualizadas, se pueden acompañar de agresividad cuando éstas son contrariadas por el entorno (Pasquier y Lebert, 1995). Finalmente, la agresividad puede a veces integrarse dentro de los trastornos psicóticos.

Las *demencias vasculares* pueden acompañarse de apatía o de irritabilidad, y los trastornos psicóticos pueden manifestar también agresiones. La agresividad verbal o gestual puede ser una de las manifestaciones de los *accidentes vasculares cerebrales*: las conductas de irritabilidad y de violencia serían más frecuentes cuando el hemisferio izquierdo es alcanzado y se verían favorecidas por su proximidad al polo frontal y la gravedad del déficit cognoscitivo (Paradiso *et al.*, 1996).

La *enfermedad de tics de Gilles de la Tourette* puede ir acompañada de labilidad emocional, de crisis de cólera o de agresividad.

La *enfermedad de Huntington* comporta normalmente manifestaciones agresivas que podrían ser más frecuentes que en la enfermedad de Alzheimer (Burn *et al.*, 1990), mientras que la apatía y la irritabilidad aparecen con semejante frecuencia en los dos grupos de enfermedades estudiadas.

En el transcurso de la *enfermedad de Parkinson*, la agresividad puede acompañar la temática delirante o con alucinaciones de la psicosis parkinsoniana, cuya aparición puede verse favorecida por las terapias de la enfermedad. Los modelos animales (Parkinson en el MPTP) sugieren que la coactivación de los receptores D1 y D2 es necesaria para inducir la hiperactividad y la agresividad, y por esta razón una estimulación desequilibrada de los dos receptores, por ejemplo una acción agonista parcial D2 y total D1, podrían mejorar los efectos secundarios comportamentales de los agonistas dopaminérgicos. Muy particular es el cuadro de «trastornos comportamentales del sueño rápido», caracterizado por excesos de agresividad gestual hacia la pareja considerado un enemigo dentro de un sueño agitado, cuya poligrafía demostrará que es coetáneo al sueño paradójico.

Los *traumatismos craneoencefálicos* pueden complicarse desde su tratamiento inicial, pero también de forma prolongada con estados de agitación y manifestaciones agresivas que, con la desinhibición y el aislamiento social, constituyen las modificaciones postraumáticas más comúnmente observadas. Puede tratarse de agresiones físicas, de crisis de cólera, de agresiones verbales, de impulsividad, de una hiperactividad motriz, a veces asociadas a un contexto de confusión (Fugate *et al.*, 1997). Se ha podido observar un trastorno explosivo intermitente durante las confusiones temporales anteriores; estudios realizados en antiguos combatientes de la guerra de Vietnam que sufrieron traumatismos craneales han demostrado que la violencia y la agresividad no estaban asociadas al alcance de las lesiones cerebrales, sino a su localización en la parte ventromedial del lóbulo frontal. Estudios tomográficos monofotónicos han podido mostrar, por un lado, un vínculo entre las conductas de desinhibición y las anomalías de la perfusión frontal y, por otro, entre la agresividad y las anomalías de la perfusión del hemisferio derecho.

Los vínculos entre *epilepsia, agresividad y violencia* han sido objeto de numerosos debates.

Los trabajos de F. Minkowska sacaron a la luz en 1923 la noción de una caracterización epiléptica o «gliscroidia» compuesta por dos polos, uno adhesivo (bradipsiquia, viscosidad) y otro explosivo, con descargas agresivas súbitas y violentas. Estos trabajos fueron posteriormente muy criticados (Marchand y Ajuriaguerra, 1948) debido a la dificultad de determinar lo que, en los trastornos de personalidad observados en la epilepsia, corresponde a las eventuales lesiones cerebrales, a una psicopatología anterior, a las repercusiones psicológicas de la epilepsia y a las consecuencias sociales, a los tratamientos seguidos, sobre todo cuando las crisis se han iniciado durante la infancia y se han controlado mal. Sin embargo, la existencia de cambios en la personalidad durante las epilepsias temporales ha sido atribuida a un estado de estimulación de las estructuras límbicas por descargas del foco epiléptico. Se crea una hiperconexión entre la neocorteza temporal y las estructuras límbicas, lo que explica la exacerbación emocional con rasgos como una tendencia obsesiva, creencias reli-

gias muy acentuadas o preocupaciones filosóficas, hipergrafía, tendencias depresivas, hiposexualidad, irritabilidad e impulsividad, estas dos últimas particularmente asociadas a los desórdenes del hemisferio derecho; de esta forma se realizaría de algún modo «el negativo del síndrome de Klüver-Bucy» (Favel). Aunque estas demostraciones hayan reabierto los debates sobre una posible peligrosidad «epiléptica», los estudios epidemiológicos no confirman al 100% que los episodios de violencia sean más frecuentes en los pacientes que sufren epilepsia temporal que en la población normal o en grupos de individuos con problemas de integración social. Algunos estudios no han podido demostrar vínculo alguno entre los diferentes parámetros de la historia de la epilepsia (en especial el tipo clínico de las crisis) y los actos de violencia. El inventario de hostilidad de Buss-Durkee ha podido demostrar que las epilepsias temporales izquierdas eran las que se acompañaban más frecuentemente de sentimientos hostiles, las epilepsias bilaterales aparecían como las más agresivas, mientras que no existía diferencia significativa entre las epilepsias-ausencias y los sujetos control (Devinsky *et al.*, 1994). Como se puede ver, la diversidad de las poblaciones estudiadas y la diversidad de métodos aptos para valorar los comportamientos agresivos dificultan concluir sobre la realidad de una agresividad interictal específicamente relacionada con la epilepsia temporal.

De esta manera, podría ser necesario analizar en qué condiciones la epilepsia podría manifestarse con conductas de agresividad y violencia:

- La agresividad «crítica» puede deberse a crisis parciales complejas (con descargas que afectan a las estructuras límbicas, especialmente al hipocampo y a la amígdala) y no tiene todavía explicación unívoca; reacción del sujeto ante un entorno que considera amenazante, reacción ante tentativas de contención, reacción del sujeto ante un sentimiento de miedo o cólera, automatismos psicomotor que crean descargas verbales o posturas corporales agresivas. Dichas «violencias» críticas son en todo caso repentinas, no planificadas u organizadas y su frecuencia es baja: 33 comportamientos violentos han sido detectados en 19 pacientes en una serie de 5.400 sujetos (o sea, el 0,4%, Delgado *et al.*, 1981).

- La agresividad puede ser una de las manifestaciones de las psicosis posictales e interictales (v. pág. 328).

- Las agresividades medicamentosas tales como las observadas en niños tratados por clobazam para epilepsia refractaria: las manifestaciones agresivas se acompañan de insomnios, de una actividad motriz incesante y acaban cediendo después de unas semanas ante el efecto de la sustancia; estas complicaciones deben ser especialmente buscadas en niños con trastornos del desarrollo (autismo, retraso mental, etc.).

El *síndrome de Lesch-Nyhan* es una dolencia asociada a la X caracterizada por la aparición en la niñez de trastornos que asocian un comportamiento compulsivo de autoagresividad, movimientos coreoatetósicos, una distonía, una espasticidad o una hiperuricemia. Esta enfermedad se acompaña de un déficit en hipoxantina guanina fosforiltransferasa y de un déficit dopaminérgico presináptico que afecta a todos los circuitos en los que interviene la dopamina (Ernst *et al.*, 1996). La pregunta es saber si el déficit dopaminérgico justifica los comportamientos auto y heteroagresivos, lo que parece una paradoja, pero podría ser debido a la aparición a partir del período embrionario, a la repercusión de este déficit sobre otros sistemas de neuromediación (p. ej., una subida de la tasa

de metencefalina y una disminución de la tasa de sustancia P del estriado mostrada en modelos experimentales en animales de destrucción dopaminérgica (Sivam, 1989; Pickel *et al.*, 1994). También pueden observarse en el síndrome de Prader-Willi comportamientos de automutilación con crisis de cóleras.

Agresividad y sueño

Los actos de violencia perpetuados durante el sueño pueden preocupar al entorno y, en caso de homicidio, generar problemas medicolegales complicados.

Algunas manifestaciones violentas pueden producirse en un período de confusión acompañando al despertar (Bankalo, 1974) y podrían verse favorecidas por el alcoholismo o un síndrome de apnea del sueño: se incorporan a un problema más general, el de los estados de embriaguez confusa. También puede tratarse de manifestaciones de violencia «epiléptica» crítica que aparece durante el sueño (v. anteriormente).

El sonambulismo o, más raramente, el pánico nocturno del adulto (parasomnias del sueño lento) pueden acompañarse de manifestaciones agresivas.

Los desórdenes del comportamiento del sueño rápido son actos de violencia dirigidos hacia la pareja durante sueños terroríficos cuya aparición es posible debido a la ausencia de la atonía muscular que normalmente se observa durante el sueño paradójico. Estos trastornos afectan a uno de cada dos pacientes (Tan *et al.*, 1996) que presentan una patología asociada: enfermedad de Parkinson, demencia, atrofia multisistémica, enfermedad a cuerpos de Lewy difusos, accidente vascular cerebral o narcolepsia.

Perspectivas terapéuticas

El tratamiento de las crisis agresivas agudas se confunde en la práctica con el de los estados de agitación, y los dos grandes tipos terapéuticos utilizados son las benzodiacepinas y los neurolépticos. Esto no excluye ni el intento de establecer un diálogo con el individuo agitado ni, sobre todo, la búsqueda de una causa que implique un tratamiento específico.

Una multitud de fármacos han sido contemplados en el tratamiento de las agresividades crónicas o reincidentes. Este es el caso del litio (en particular en las agresividades postraumáticas y retrasos mentales, de los β -bloqueantes, especialmente en lesiones cerebrales orgánicas y retrasos mentales), del ácido valproico y de la carbamacepina (en particular en las agresividades de las epilepsias, pero también en las agresividades postraumáticas y la carbamacepina para las agresividades de los adultos). Naturalmente, las benzodiacepinas y los neurolépticos conservan sus indicaciones. Ocuparse de la enfermedad-cause también debe mejorar la agitación (psicosis o síndrome de hiperactividad con déficit de la atención). Las agresiones sexuales pueden depender de la depomedroxiprogesterona (Sheard, 1988). Estos avances a nivel farmacológico no eliminan el papel que debe desempeñar la psicoterapia.

Cabe recordar que el sonambulismo, así como los desórdenes comportamentales del sueño rápido, pueden mejorarse a través del clonacepam.

Queda decir que a pesar de los problemas éticos surgidos por la provocación de daños cerebrales, algunas publicaciones presentan los resultados de la psicocirugía: amigdalotomías bilaterales o hipotalamotomías posteromediales (Ramamurthi, 1988).

MÍMICAS EMOCIONALES

La *identificación de las mímicas emocionales* presentadas en fotografías o en dibujos es independiente (pues es frecuentemente disociada) del reconocimiento de las fisionomías en sí mismas. En el individuo normal, la superioridad del hemisferio visual izquierdo en la identificación de las mímicas emocionales se admite generalmente. Entre los sujetos con daño cerebral, en la mayoría de los casos existen resultados más mediocres en pacientes con lesiones del hemisferio derecho para reconocer, seleccionar en una prueba de elección múltiple y emparejar expresiones emocionales (triste, alegre, sorprendido, inquieto, en cólera o indiferente) incluso si provienen de caras diferentes; pero, en los mismos sujetos, los resultados son también más mediocres en las pruebas de emparejamiento de caras neutras, explorando, por lo tanto, el reconocimiento de fisionomías. No obstante, los resultados en los dos tipos de pruebas (reconocimiento de la emoción y reconocimiento de la identidad) no están relacionados (Benton y cols., 1968), lo que demuestra que el déficit de los sujetos con lesiones derechas en la discriminación de las mímicas emocionales es independiente del déficit visoperceptivo, incluso si estos dos déficits pueden coexistir. Actualmente, no es posible afirmar, incluso en estudios con sujetos normales, que exista una superioridad del hemisferio derecho para la identificación de emociones negativas, aunque se haya podido observar un déficit selectivo en el reconocimiento de esta categoría en sujetos con una lesión del hemisferio derecho. La identificación emocional permanece aún más en el dominio de la investigación que en el de la práctica clínica. No obstante, las alteraciones selectivas del reconocimiento de las emociones con respecto a las capacidades de reconocimiento de identidad de los rostros han sido observadas en sujetos que sufren lesiones en el hemisferio derecho, especialmente en la región temporoparietal, cuya importancia en el tratamiento de las mímicas emocionales se confirma por el diagnóstico por neuroimágenes dinámicas. Los trabajos de Adolphs y Damasio (en Borod) han demostrado que los sujetos que tienen un déficit del reconocimiento de las mímicas emocionales tienen lesiones que implican la corteza primaria somatosensitiva, quizá el SII, la ínsula, la parte anterior del giro supramarginal, pero también la sustancia blanca subyacente que asegura la conexión entre la corteza somatosensitiva y la corteza visual. Estos resultados constituyen un argumento importante para convertir al hemisferio derecho, hemisferio «dominante» para la representación del cuerpo (como atestigua la anosognosia de los hemipléjicos izquierdos), hemisferio especializado en el tratamiento de las informaciones corporales de orden emocional. Pero un déficit del reconocimiento de las expresiones faciales y de la prosodia emocional también puede ser observado en lesiones frontales, en particular en las ventrales (Hornak). Ya se ha visto anteriormente que las lesiones amigdalíanas también pueden entrañar un déficit del reconocimiento de las expresiones emocionales de miedo o de expresiones similares (cólera, sorpresa, etc.). La enfermedad de Parkinson puede acompañarse de un déficit del reconocimiento de expresiones faciales emocionales (Borod) que se podría pensar que están en relación con la lesión de los circuitos frontoestriales o con la existencia de lesiones de la amígdala (cuerpos de Lewy, v. cap. 16, «Deterioros cognitivos y demencias de las enfermedades del sistema extrapiramidal», pág. 239). La primera hipótesis podría privilegiarse cuando

esos trastornos aparecen después de la intervención para la estimulación del núcleo subtalámico (Dujardin).

Los déficits del reconocimiento de las emociones expresadas por las caras contribuyen a alterar la capacidad para interactuar de manera adaptada con el otro, es decir, la cognición social y, en particular, la empatía (v. cap. 18).

La *anomia categorialmente específica* para la expresión facial puede observarse en caso de lesión callosa: el sujeto no puede denominar ni designar bajo orden verbal las mímicas emocionales, mientras que las diferentes expresiones faciales se reconocen y se clasifican correctamente, lo que podría significar la desconexión entre el hemisferio derecho, donde estarían almacenadas las «representaciones» emocionales faciales y las áreas del lenguaje.

Los *trastornos de la expresión de las mímicas emocionales* han sido objeto de apreciaciones diversas. Han dado lugar a distinguir las expresiones faciales voluntarias, bajo orden del experimentador, de las expresiones faciales espontáneas en respuesta a escenas placenteras o desagradables. Las lesiones frontales, sea cual sea el hemisferio lesionado, provocan un déficit de la expresión emocional espontánea y voluntaria. Las observaciones realizadas comparando la expresividad facial espontánea y voluntaria de sujetos con lesiones hemisféricas derechas e izquierdas han mostrado a veces un trastorno de los sujetos lesionados a la derecha, mientras que, en otras ocasiones, los resultados no son diferentes sea cual sea el hemisferio lesionado.

Paresia facial emocional. Era clásico considerar que las paresias faciales centrales, relacionadas con una lesión del fascículo piramidal de las cuales se sabe que afectan con predilección al territorio facial inferior, aparecen selectivamente en la mímica voluntaria (pidiendo al enfermo que saque la lengua, sople o silbe) y que se atenúan durante la mímica espontánea (disociación automático-voluntaria). No obstante, se ha mostrado que en ciertos casos de parálisis facial central se observaba una disociación automático-voluntaria inversa, es decir, que la parálisis facial aparecía selectivamente en la mímica automática y, particularmente, emocional. Las paresias faciales emocionales se derivan de lesiones corticales y subcorticales del lóbulo frontal y, en particular, del área motora suplementaria, de lesiones talámicas anteriores (infarto del territorio de la arteria tuberotalámica), pero también posteriores, del lóbulo temporal (porción medial), del territorio lenticuloestriado, de la región subtalámica y del mesencéfalo dorsal, mientras que las paresias faciales voluntarias, que respetan la mímica emocional, indican una lesión hemisférica que no afecta a los lóbulos frontal y temporal, ni a los núcleos grises centrales, sino al córtex motor o al fascículo piramidal hasta la cápsula interna.

REACCIONES EMOCIONALES AUTÓNOMAS

El estado de alerta provocado por la emoción y relacionado con la puesta en marcha de una red corticolimborreticular se manifiesta en la periferia por una activación del sistema nervioso simpático. La exploración de esta activación por la respuesta galvánica de la piel (reflejo cutáneo simpático) o por la aceleración del ritmo cardíaco muestra una reducción de esas respuestas en sujetos con lesiones del hemisferio derecho, mientras que con lesiones del hemisferio

izquierdo, esas mismas respuestas pueden exagerarse. Por tanto, parece que el hemisferio derecho ejerce normalmente una influencia activadora sobre la formación reticular, mientras que la influencia del hemisferio izquierdo sería más bien de tipo inhibitor.

LA PROSODIA EMOCIONAL Y SUS ALTERACIONES —

El contenido lingüístico del lenguaje oral está acoplado con una «entonación» que puede ser neutra o que puede contribuir a «colorear» afectivamente el contenido lingüístico. Así definida, la prosodia emocional, sostenida por los caracteres melódicos de la expresión verbal, depende a la vez del deseo del locutor (un evento triste o alegre puede anunciarse con una voz «neutra») y del contenido lingüístico con el cual la entonación (alegre, triste o colérica) se pone en armonía. La entonación también puede acompañarse de una expresión gestual de la cara, de los miembros, en coherencia con el significado afectivo de los mensajes verbales. Por tanto, el examen de la prosodia emocional comporta:

- La observación de la manera en que el sujeto habla y responde a las cuestiones que se le preguntan.

- El estudio de la comprensión emocional: una frase semánticamente neutra («Juan juega a las canicas») se pronuncia de manera neutra, triste, alegre, asombrada, en cólera, pidiendo al sujeto que reconozca, eventualmente bajo elección múltiple, la entonación emocional. Se le pide que se sitúe detrás del examinador, para que el reconocimiento auditivo no proceda de la mímica del examinador.

- El estudio de la repetición con la misma entonación que el examinador da a una frase neutra, realizada de manera neutra, triste, alegre, asombrada o colérica.

Así, podremos reconocer déficits de la prosodia emocional espontánea y repetida, así como de la comprensión de la melodía afectiva del lenguaje que son gestionadas por el hemisferio cerebral derecho. De esta manera, un estudio comparado de la comprensión de las prosodias emocionales (feliz, triste o colérica) y no emocionales (interrogaciones, órdenes, etc.) en sujetos con lesiones hemisféricas derechas e izquierdas ha podido demostrar que, comparados con sujetos normales, los dos grupos de enfermos tienen resultados más mediocres en ambos tipos de tests; no obstante, los resultados de los sujetos con lesiones derechas eran peores que los de los sujetos con lesiones izquierdas en el test de la comprensión emocional. *La clasificación de Ross y cols. (1981) y de Mesulam (1985)* ha intentando, por tanto, un paralelismo entre las afasias y las aprosodias (tabla 17.1). *La aprosodia motora* se caracteriza por una preservación de la comprensión emocional prosódica y gestual, mientras que la expresión prosódica espontánea y repetida es muy deficitaria: los enfermos hablan de manera afectivamente monótona ya estén o no depresivos; las lesiones afectan al opérculo frontal y parietal anterior derechos (en espejo de las lesiones que provocan a la izquierda la afasia de Broca), pero también a los núcleos grises centrales y a la cápsula interna del lado derecho, y existe una hemiplejía derecha acompañada o no de trastornos sensitivos. *La aprosodia sensorial* es una «sor-

Tabla 17.1. Clasificación de las aprosodias (de Ross y Mesulam)

	Prosodia espontánea	Repetición prosódica	Comprensión prosódica	Comprensión de las expresiones gestuales emocionales
Aprosodia motora	–	–	+	+
Aprosodia sensorial	+	–	–	–
Aprosodia global	–	–	–	–
Aprosodia transcortical motora	–	+	+	+
Aprosodia transcortical sensorial	+	+	–	–
Aprosodia transcortical mixta	–	+	–	–

dera» e incluso una «ceguera» emocionales (los pacientes que no comprenden la prosodia emocional, ni incluso los gestos que la acompañan) asociada a un déficit de la repetición prosódica, mientras que la expresión prosódica espontánea es normal. Los síntomas neurológicos comportan una hemianopsia lateral homónima izquierda y, a veces, un síndrome de Verger Déjerine del hemisferio izquierdo; las lesiones afectan al hemisferio derecho, en espejo de las que provocan la afasia de Wernicke. La *aprosodia global*, que se asocia a una hemiplejía sensitivo-motora izquierda importante con una hemianopsia, afecta a todos los aspectos receptivos y expresivos de la prosodia y es el producto de vastas lesiones perisilvianas o subcorticales derechas análogas a las que provocan, a la izquierda, una afasia global. Las otras aprosodias son muy excepcionales y las correlaciones antomoclínicas inciertas. La *aprosodia transcortical motora* afecta a la prosodia espontánea, mientras que la comprensión y la repetición están preservadas. La *aprosodia transcortical sensorial* afecta a la comprensión prosódica, mientras que la expresión prosódica es normal. La *aprosodia transcortical mixta* afecta a la prosodia espontánea y a la comprensión prosódica, mientras que la repetición prosódica es normal.

La enfermedad de Parkinson podría acompañarse de trastornos de la expresión verbal de las emociones, distintas de la disartria parkinsoniana que provoca una hipotonía con una voz lenta y «monótona». Trastornos de la comprensión emocional afectarían a los parkinsonianos que tuviesen una disfunción cognitiva (Benke), pero los estudios consagrados a las aprosodias parkinsonianas y a sus eventuales mecanismos todavía son excepcionales.

Las afasias, incluso muy reducidas, pueden expresar entonaciones emocionales variadas que pueden hacer variar la entonación de una estereotipia, en función de lo que el paciente desea comunicar, así como la emoción puede permitir ocasionalmente la emisión de un segmento de frase y, por tanto, puede ser uno de los elementos que desencadenen la disociación automático-voluntaria del lenguaje. Además, la afasia puede ver mejoradas sus capacidades de comprensión del lenguaje gracias a la prosodia emocional.

En relación con este aspecto, cabe recordar que fuera de la entonación, las palabras o las frases ricas en contenido emocional tienden también a mejorar la comprensión de los afásicos.

TRASTORNOS EMOCIONALES Y DAÑOS CEREBRALES

Depresión

Hoy en día ya no es posible ignorar la frecuencia con que las manifestaciones depresivas pueden acompañar a las lesiones cerebrales. La depresión ha suscitado abundante literatura que ha formulado hipótesis sobre la influencia de las localizaciones lesivas y de la lateralización hemisférica en la gestión emocional, en general, y en la regulación del humor, en particular (v. anteriormente). Pero la atención prestada a la existencia de una depresión en sujetos con daño cerebral no se justifica por un mero interés heurístico. La depresión es sinónimo de sufrimiento y ya, en sí, esto no puede ignorarse en un procedimiento diagnóstico cuyo único sentido fuese el preludio para un tratamiento; la depresión repercute también en las capacidades cognitivas, en la calidad de vida y en el pronóstico del déficit, como ya se ha demostrado por ejemplo en las depresiones de los accidentes cerebrovasculares (Parikh *et al.*, 1990). Finalmente, la depresión puede beneficiarse de un tratamiento farmacológico y de una escucha psicoterapéutica.

Detección, diagnóstico y valoración de la depresión

La depresión es un trastorno del estado de ánimo, que se vuelve triste de manera persistente e invasiva. La depresión no es, por tanto, un sentimiento puntual, sino un estado de tristeza perdurable que puede llegar hasta el «desagrado por la vida» (*taedium vitae*). Se acompaña de otros dos síntomas: el sufrimiento moral y la disminución del «aliento vital», de las ganas de vivir. Dicha disminución o inhibición se expresa por una apatía, con anhedonia, es decir, una incapacidad de sentir placer, de interesarse por actividades familiares y sociales y por todo centro de interés habitual, profesional o de tiempo libre. Esta incapacidad de placer no se vive con indiferencia, sino con un intenso sufrimiento moral: el deprimido sufre una «anestesia afectiva», que no es una placidez sino una hipertonía dolorosa. Siente incapacidad, indignidad, disminución de autoestima, con una sensación de culpabilidad, de fracaso y una visión pesimista del futuro; es una carga para él mismo y para los demás y puede estar invadido de un «rumiar depresivo». Los sentimientos depresivos predominan sobre todo por la mañana: al levantarse, el día parece interminable. Así se explica el relativo bienestar al final de la jornada que se observa a veces. Alrededor de este núcleo depresivo gravitan trastornos del sueño, típicamente durante la noche con grandes dificultades para dormirse y manifestaciones somáticas (trastornos del apetito, fatiga que aparece con frecuencia desde la mañana e integrada en el malestar matinal o adelgazamiento). También se producen dificultades diagnósticas: manifestaciones ansiosas, que «esconden» la depresión, quejas hipocóndricas que son a la vez, según la expresión de Henri Ey, «temor y deseo de la enfermedad» y que es necesario saber relacionar con el estado depresivo, reacciones de hostilidad con quejas y recriminaciones combinadas con arranques de energía, que pueden hacer que no se reconozca la depresión y condenar al deprimido a una soledad en la que buscará consuelo de sus sentimientos de indignidad. El dolor moral es a veces tal que el depresivo piensa de manera ob-

sesiva en terminar con sus días y sentar las bases de una verdadera planificación de su suicidio. También puede de repente dejarse invadir por una pulsión suicida realizando el acto en sí: es el *raptus*. Se ha podido sugerir que los estados depresivos de tipo reactivos tenían una presentación hostil, una menor inhibición y una tendencia mayor a amenazar de suicidio a su entorno. Una «personalidad neurótica» podría ser propensa a desarrollar depresiones reactivas.

Reconocer la depresión no puede circunscribirse a una mera administración de una u otra prueba de las numerosas propuestas como ayuda a la evaluación y al diagnóstico de la depresión. Además, es necesario, sin duda alguna, ir más allá de los debates sobre si las depresiones son «reactivas» o son de causa orgánica. Es más eficaz considerar que la parte que compete al trastorno de adaptación a la enfermedad y la parte que compete a las consecuencias orgánicas de la enfermedad están frecuentemente intrincadas y que la única cuestión fundamental es reconocer la depresión y evaluar su gravedad para poder organizar su terapia. Antes que hablar de una etiología reactiva o biológica de la depresión, es necesario considerar los factores de riesgo de la depresión en el daño cerebral. Es cierto que son inespecíficos: se trata, por ejemplo, de la manera en la que el equipo médico y el paciente gestionan el anuncio del diagnóstico, las connotaciones pronósticas que se le asocian; se trata también de la manera en la que el enfermo va a poder hacer frente (*to cope*) a la angustia generada por las representaciones mentales de su enfermedad como de las consecuencias sobre su vida familiar y social: pondrá en marcha estrategias de adaptación psicológica y comportamental (*coping*) que dependerán también de sus propia personalidad, de eventuales antecedentes depresivos, como de su contexto familiar y social. En efecto, se sabe cómo ciertas manifestaciones mórbidas (afasia, hemiplejía, paraplejía, etc.) pueden desorganizar el núcleo familiar, desestructurar la inserción social, cambiar la vida relacional en el seno de la pareja, de la familia y de los amigos. Por tanto, es importante evaluar bien la vivencia del paciente en la fase aguda de las afecciones de inicio brutal (como en los accidentes cerebrovasculares), pero también a lo largo de la evolución, ya se trate de una afección inicialmente aguda o de una de evolución progresiva como en la enfermedad de Parkinson o en la esclerosis múltiple. También es necesario saber que las esperanzas iniciales pueden dejar al paciente en un dinamismo que se desplomará cuando, por ejemplo, después de un ictus con hospitalización en un servicio de neurología y posteriormente en uno de medicina de rehabilitación, el enfermo constatará a lo largo del tiempo que le será necesario un duelo de una motricidad «normal» y que necesitará componer su vida con una minusvalía. Pero si admitimos que a minusvalía «igual» (aunque las comparaciones de déficits de etiología neurológica y no neurológica como las de causa reumatológica no sean casi habituales), las depresiones son más frecuentes en enfermos con daño cerebral (ictus, esclerosis múltiple); por tanto, es necesario considerar el daño cerebral como factor de riesgo depresivo. Dicha opinión es corroborada por otras constataciones: en la esclerosis múltiple por ejemplo, la frecuencia de la depresión es más importante que en las afecciones del sistema nervioso periférico de igual minusvalía. Se ha observado las relaciones entre la depresión y la demencia (v. cap. 16) y entre la depresión y ciertas localizaciones lesivas, aunque los datos recogidos en la literatura vayan más allá de la simple oposición entre las lesiones depresoras del hemisferio izquierdo y las lesiones euforizantes del hemisferio derecho. En todo caso, dichos factores de

riesgo de causa lesiva conducen a alteraciones bioquímicas que quedan comprendidas de manera incompleta, incluso si se ha podido proponer distorsiones dopaminérgicas (p. ej., en la enfermedad de Parkinson), noradrenérgicas (p. ej., en lesiones del hemisferio izquierdo). La actividad de las diferentes clases terapéuticas de antidepresivos (p. ej., los serotoninérgicos en las depresiones parkinsonianas o después de accidentes cerebrovasculares) muestra que es necesario evitar las explicaciones demasiado esquemáticas.

Los trastornos depresivos observados en los sujetos con daño cerebral se clasifican normalmente en un trastorno depresivo mayor y en depresión menor (distimia) en función de los criterios propuestos por el DSM (III-R y IV) (tabla 17.2). La creación en el DSM de una rúbrica titulada «trastorno del humor asociado a una afección médica» acentúa dicha relación entre el trastorno del humor y la enfermedad orgánica, pero no modifica el diagnóstico del estado depresivo en sí mismo. Cabe recordar que el diagnóstico de trastorno depresivo necesita obligatoriamente la presencia de un humor depresivo (el paciente dice estar triste, desanimado, «no poder más con su alma») o de una pérdida de interés o de placer (al paciente ya no le gusta nada, ya no siente placer en sus actividades habituales y el entorno lo describe como una apatía). El diagnóstico puede ayudarse de cuestionarios (v. fig. 17.2) que recogen los criterios diagnósticos del DSM. El diagnóstico de trastorno depresivo mayor necesita un criterio de duración de al menos dos semanas; si el diagnóstico de distimia del DSM implica «un humor depresivo presente la mayor parte del tiempo durante al menos dos años», es habitual ignorar ese factor de duración en enfermos con afecciones orgánicas y hacer el diagnóstico de depresión menor bajo los únicos criterios sintomáticos. Siempre es necesario evaluar paralelamente las manifestaciones ansiosas asociadas a la depresión, a veces incluso en primer lugar.

Las escalas de depresión cuantifican su gravedad, pero también permiten detectar un estado depresivo en función de la puntuación obtenida por las respuestas a las cuestiones realizadas al paciente. La escala de Goldberg (v. cap. 1 y fig. 17.2) está destinada a detectar la ansiedad y la depresión en pacientes con enfermedades orgánicas. Pero existen otras herramientas: la escala de Beck (*Beck Depresión Inventory*) es una escala de autoevaluación como la escala de Zerssen, que propone al paciente elecciones binarias de adjetivos y los cuestionarios de depresión de Pichot. Entre las escalas de heteroevaluación, podemos citar las de depresión y ansiedad de Hamilton, la escala de evaluación de Montgomery y Asberg (MADRS), el diagrama HARD de Rufin y Ferreri, la escala HAD de Zigmond y Snaith (*Hospital Anxiety and Depression Scale*). La escala de Cornell, basada sólo en la observación del comportamiento de los enfermos, ha sido preconizada en sujetos dementes. La escala NPI de Cummings (inventario neuropsiquiátrico) evalúa los trastornos del comportamiento de los sujetos dementes a partir del interrogatorio del entorno y comporta diez o doce dominios comportamentales como la depresión, ansiedad, apatía, trastornos del sueño, etc.

La extrema diversidad de las escalas, las dificultades de asegurar la validez de ciertas respuestas en pacientes con trastornos del lenguaje u otros déficits cognitivos explican sin duda las variaciones observadas en la estimación de la frecuencia de las depresiones a lo largo de las afecciones cerebrales. Es necesario añadir que incluso analizando los criterios depresivos del DSM, algunos de ellos pueden confundirse con manifestaciones de la propia enfermedad causal,

Tabla 17.2. Cuestionario de diagnóstico de un estado depresivo (DED)

A1	¿Se siente triste, desanimado, que no puede más?
A2	¿No tiene esperanza en el futuro?
B3	¿Tiene menos ganas de hacer cosas que antes le interesaban?
B4	¿Su entorno dice que usted está apático?
C5	¿Tiene menos apetito que antes?
C6	¿Ha perdido peso?
D7	¿Duerme mucho?
D8	¿Se duerme fácilmente?
D9	¿Se despierta frecuentemente durante la noche y luego tiene problemas para volver a dormirse?
D10	¿Se despierta demasiado pronto por la mañana?
E11	¿Le sucede que a veces se siente agitado y no puede permanecer tranquilo?
E12	¿Le dicen que es más lento en sus gestos y palabras?
F13	¿Se siente anormalmente fatigado?
F14	¿Siente un bajón de energía?
F15	¿Se siente fatigado desde la mañana?
G16	¿Tiene la impresión de no estar a la altura, de no hacer nada bien?
G17	¿Ha perdido confianza en sí mismo?
H18	¿Tiene problemas para concentrarse?
H19	¿Tiene dificultades con su memoria?
I20	¿Tiene la impresión de que su vida no merece la pena ser vivida?
J21	¿Se siente peor por la mañana que por la noche?

Los criterios diagnósticos de episodio depresivo mayor según el DSM-III-R requieren cinco de los veinte primeros síntomas, incluyendo al menos uno de los síntomas A1 o A2 (estado de ánimo depresivo) o uno de los síntomas B3 o B4 (pérdida de interés o anhedonia). Estos síntomas deben persistir durante al menos dos semanas.

Los criterios diagnósticos de distimia (o episodio depresivo menor) requieren la combinación de estado de ánimo depresivo (síntomas A1 o a2) con al menos dos síntomas de los grupos C, D, E, F, G, H e I. El síntoma I20 puede reemplazarse por el síntoma A2 si A1 está presente. Para el diagnóstico de episodio depresivo menor en el curso de enfermedad orgánica, suele aplicarse el mismo criterio de duración que para el episodio depresivo mayor (esto es, al menos dos semanas).

La puntuación en la escala de depresión de Goldberg (v. tabla 1.6, pág. 18) puede obtenerse contando un punto por cada uno de los síntomas presentes de F14, B3, G17 y A2. Si existen dos o más de estos síntomas, se cuenta un punto de más para cada uno de los siguientes: H18, D10, E12 y J21.

como por ejemplo los trastornos del sueño y el enlentecimiento en la enfermedad de Parkinson. Además, una fatiga «anormal» no siempre revela un estado depresivo.

Depresión y accidentes cerebrovasculares

La depresión es el trastorno emocional más frecuente asociado al ictus, incluso si la evaluación de su frecuencia varía en un margen amplio que va desde el 20

hasta aproximadamente el 50%. El equipo de Robinson ha efectuado trabajos importantes (v. revisión general en Bogousslavsky y Cummings) que han revelado que una depresión mayor está significativamente asociada a los accidentes vasculares del hemisferio izquierdo y, en particular, a nivel del lóbulo frontal (la gravedad de la depresión se correlaciona con la distancia que separa la lesión del polo frontal en particular durante los seis primeros meses) y de los ganglios de la base. Los sujetos con lesiones hemisféricas derechas tienen más frecuentemente antecedentes depresivos familiares (lo que podría sugerir un mecanismo diferente que el de las depresiones observadas en las lesiones izquierdas). Las puntuaciones depresivas más elevadas se observan en accidentes cerebrovasculares del hemisferio derecho, en pacientes con lesiones más anteriores y más posteriores. Además, las depresiones mayores y menores son numéricamente más importantes en pacientes con lesiones parietales (en particular las que afectan a la sustancia blanca parietal), temporales y con lesiones de la corteza frontal dorsolateral.

Las depresiones observadas tras accidentes vasculares del territorio vertebrobasilar son menos frecuentes y, sobre todo, tienen una duración menor que las observadas tras infartos silvianos, seguramente debido a que los accidentes isquémicos vertebrobasilares conllevan menos lesiones de los circuitos noradrenérgicos y serotoninérgicos.

Desde el punto de vista evolutivo, las depresiones postictus no son episodios transitorios, sino que constituyen estados durables: los trastornos depresivos mayores duran una media de un año, pero a veces mucho más tiempo; las depresiones menores tienen períodos de tiempo más cortos (un estudio cita unas doce semanas frente a cuarenta para los trastornos depresivos mayores), pero a veces evolucionan hacia trastornos depresivos mayores y, por lo tanto, pueden durar varios años.

Pero los estudios no acaban de encontrar la influencia de la lateralización hemisférica y de la localización de la lesión sobre la frecuencia y gravedad de las depresiones (Carson). ¿Podría ser que la mayor frecuencia de los estados depresivos en lesiones del hemisferio izquierdo se debiera a la angustia particularmente intensa provocada por las afasias? Algunos estudios hablan de hasta un 70% de depresiones en el tercer mes y de un 62% doce meses después del ictus (Kauhanen); sin embargo, para el equipo de Robinson, la frecuencia de las depresiones no es mayor en caso de afasia; las afasias con lenguaje limitado se acompañarían más a menudo de una depresión que las afasias con lenguaje fluido. No obstante, otros autores han constatado que el riesgo de depresión está asociado a la gravedad de la afasia, sea de lenguaje reducido o fluido. También se ha observado que la influencia de la lateralización hemisférica izquierda y de la proximidad del polo frontal izquierdo tiene lugar durante el período agudo del ictus, de entre tres y seis meses, la gravedad de la depresión está ligada a la proximidad del polo frontal, bien sea derecho o izquierdo, mientras que después del decimosegundo mes aparece una relación entre la depresión, la localización hemisférica derecha con una influencia de la localización posterior y del volumen de lesión.

Queda por ver la relación con el déficit motor. Como en el caso de la afasia, algunos estudios encuentran y otros no un vínculo entre la frecuencia y la gravedad de la depresión por un lado y, por otro, la gravedad de la discapacidad funcional; algunos autores han opuesto la depresión mayor independiente de la

discapacidad física y la depresión menor ligada a la gravedad de la discapacidad física y así, considerarla una depresión reactiva o un trastorno de adaptación. De todas formas, la existencia de una depresión se acompaña de una peor evolución del déficit funcional e incluso de un aumento de la mortalidad, especialmente en caso de aislamiento social. Las depresiones mayores, que agravan las lesiones del hemisferio izquierdo, manifiestan alteraciones cognoscitivas más graves que los enfermos no deprimidos que tienen lesiones comparables en tamaño y en localización, mientras que los pacientes con lesiones hemisféricas derechas con trastornos depresivos mayores no manifiestan un déficit cognoscitivo más acentuado que los enfermos con lesiones comparables pero no deprimidos.

El tratamiento de las depresiones postictus no se ha especificado todavía: los tricíclicos son efectivos, pero tienen más efectos secundarios que los inhibidores de la recaptación de la serotonina. La estimulación magnética transcranial de la corteza prefrontal dorsolateral izquierda podría ser un técnica prometedor. El seguimiento psicoterápico del enfermo y de la familia debería formar parte del tratamiento habitual de los accidentes vasculares cerebrales.

Depresión y traumatismos craneoencefálicos

Se piensa que las manifestaciones depresivas afectan a más de un cuarto de los traumatismos craneoencefálicos: algunas son transitorias, otras se prolongan durante varios meses. Las primeras tienen causa biológica y las segundas tienen mecanismos diversos donde intervienen las consecuencias cognoscitivas y físicas del traumatismo y el entorno medicolegal y social. Los sujetos que sufren depresiones mayores tienen más trastornos psiquiátricos en sus historias clínicas que los no deprimidos y los pacientes deprimidos presentan más alteraciones del funcionamiento social tanto antes como después del traumatismo. Las zonas lesionadas junto con la parte anterior del hemisferio izquierdo y los ganglios de la base del lado izquierdo son las que más se asocian a las depresiones mayores (Robinson, *en* Borod).

Depresión y otras lesiones focales del cerebro

Aunque no hayan sido objeto de estudios tan numerosos como las patologías vasculares cerebrales, las demás lesiones del cerebro pueden acompañarse de depresiones. Éste es el caso de los tumores intracraneales, algunos de los cuales se acompañan de la problemática propia de la patología oncológica.

Depresión y afecciones de los núcleos grises centrales

En el transcurso de la *enfermedad de Parkinson*, la depresión es frecuente pero no se trata con la frecuencia deseable. Hay que decir que su diagnóstico es complicado ya que numerosos síntomas son comunes a la enfermedad de Parkinson y a la depresión (Anguenot). Éste es el caso del entecimiento motor, de los trastornos del sueño, de los trastornos del apetito o de la fatiga. Además, las vivencias depresivas intensas pero reversibles pueden acompañar a las fluctuaciones motrices de la enfermedad, que mejoran con la mejoría del estado motor, estableciendo de esta manera a lo largo de todo el día desagradables fluctuaciones tónicas a las cuales hay que añadir la ansiedad o incluso ataques

de pánico que pueden aparecer durante las reapariciones de los signos extrapiramidales. Estas dificultades diagnósticas, así como la diversidad de los instrumentos utilizados, explican sin duda las variaciones en la estimación de la frecuencia de la depresión que es en término medio del orden del 40 al 50% de los casos. Algunos estudios encuentran un vínculo entre la existencia de una depresión y el déficit cognoscitivo, pero esta afirmación no es constante. La depresión puede preceder a los signos físicos de la enfermedad. No todos los estudios encuentran una relación significativa entre la gravedad de la depresión y la gravedad de las manifestaciones motrices de la enfermedad. Las depresiones parecen ser más frecuentes en las formas acinéticas bilaterales, las formas fluctuantes y las formas mal controladas por los tratamientos. Algunos estudios establecen un vínculo entre la depresión, los signos de disfunción frontal y los signos «axiales» de la enfermedad (rigidez axial, trastorno del equilibrio). Así, la depresión no puede depender únicamente de las lesiones dopaminérgicas. La frecuencia respectiva de las depresiones mayores y menores ha sido objeto de apreciaciones contradictorias. La depresión parkinsoniana podría revestir diferentes formas clínicas: una forma con abundantes manifestaciones somáticas (trastornos del sueño, fatiga, etc.), otras dominadas por la apatía y otras dominadas por la fatiga. En la lista de los síntomas del DSM, las manifestaciones siguientes son alarmantes: tener la impresión de que la vida no merece la pena, pérdida de esperanza en el futuro, fatiga desde primera hora de la mañana, tener la impresión de no estar a la altura, de no hacer nada bien, bajón de energía o sentimientos de tristeza predominantemente por la mañana. El tratamiento farmacológico no es para nada específico. El tratamiento de la enfermedad de Parkinson puede mejorar una depresión, que se considera entonces una depresión «reactiva» o una depresión por causas bioquímicas dopaminérgicas. Regularmente, hay que recurrir a antidepresivos, entre los cuales los tricíclicos ya no se consideran de primera elección debido a sus efectos secundarios anticolinérgicos.

La ansiedad puede acompañar a la depresión o presentarse de manera aislada. Puede tomar un aspecto de ansiedad generalizada, de una fobia social, de ataques de pánico que pueden ser concomitantes a las fluctuaciones motoras.

Las *atrofias multisistémicas* también pueden acompañarse de un estado depresivo. La enfermedad de Wilson y, sobre todo la corea de Huntington, pueden complicarse con estados depresivos que, en esta última afección, pueden ser particularmente graves, con un riesgo elevado de suicidio.

Depresión y esclerosis múltiple

La frecuencia de depresión en la esclerosis múltiple es un hecho establecido y, a pesar de las divergencias habituales en los estudios de manifestaciones depresivas en el transcurso de las afecciones del sistema central, las depresiones se dan en uno de cada dos pacientes y la tasa de suicidio es más elevada (7,5 veces más, según Sadovnick) que la de la población normal. El diagnóstico de depresión no siempre es tarea fácil debido a la frecuencia de la labilidad emocional (v. más adelante), otros síntomas pueden crear confusión, como la fatiga, alteraciones cognoscitivas que pueden acompañar a la enfermedad y quizá también la dificultad que les supone a algunos pacientes expresar verbalmente sus emociones (alexitimia, v. pág. 201). El análisis de los estudios no se ha visto

facilitado por la diversidad de escalas utilizadas. No se encuentra relación alguna con la gravedad del déficit físico, pero el carácter reactivo de los trastornos depresivos se ve sostenido por el hecho de que únicamente el 10% de ellos surgen antes del anuncio del diagnóstico. Sin embargo, otros estudios permiten destacar también el papel favorecedor de las lesiones cerebrales: así, la depresión no es más frecuente en el transcurso de la esclerosis múltiple que en pacientes con lesiones medulares traumáticas, pero de darse ésta, sería más grave (Rabins *en* Habib y Bakchine). Se ha encontrado en ocasiones un vínculo entre depresión y trastornos cognoscitivos, pero ¿debe entonces considerarse el trastorno depresivo un trastorno asociado o un trastorno que responde al déficit cognoscitivo? La confrontación con los datos de la RM ha permitido constatar el papel favorecedor de las lesiones del fascículo arqueado izquierdo o del lóbulo temporal derecho, mientras que otros estudios hablan de una desconexión entre el sistema límbico y la corteza (Sabatini). El papel de los factores genéticos únicamente debe considerarse en caso de trastorno bipolar.

De todas formas, esta enfermedad necesita un seguimiento psiquiátrico permanente ya que los factores riesgo de depresión son innumerables: desestabilización emocional debido al anuncio del diagnóstico, angustia nada más oír el nombre de la enfermedad, ansiedad anticipada respecto a los brotes, temor a un déficit que algunos pacientes ven como importante e ineludible, acondicionamiento de la vida familiar y social con trastornos sexuales, trastornos de los esfínteres, discapacidad motora, dolores o riesgo de alteración de la vida en pareja que puede llegar a la separación. Hay que añadir además los riesgos depresivos de la córticoterapia y, sobre todo, del interferón β . Por tanto, cabe analizar cuidadosamente cómo el paciente se enfrenta (*coping*) a su enfermedad y detectar de esta forma las manifestaciones depresivas para empezar con el tratamiento farmacológico desde el primer momento en que la depresión se manifiesta (tricíclicos, inhibidores de la recaptación de la serotonina).

Depresión y patología subcortical

La patología subcortical, que afecta a los ganglios de la base o la sustancia blanca de los hemisferios cerebrales y que es debida a causas vasculares, traumáticas, inflamatorias o degenerativas, es un factor de riesgo de depresión y se sabe que la depresión se incorpora a los trastornos cognoscitivos de las «demencias subcorticales». Por tanto, no es de extrañar que numerosos casos nosológicos que tienen en común una lesión subcortical puedan desvelarse a través de trastornos depresivos o complicarse con trastornos depresivos.

Éste es, por ejemplo, el caso del CADASIL (*Cerebral Autosomal Dominant Arteriopathy with Subcortical Infarcts and Leucoencephalopathy*; v. cap. 16, pág. 230).

Depresión, migrañas y cefaleas

La depresión es de dos a cuatro veces más frecuente en migrañosos que en no migrañosos, sin que se pueda en el plano fisiopatológico ir más allá de la mera constatación: ¿es la depresión sólo una reacción a la patología migrañosa?, ¿son el estrés y los acontecimientos de la vida factores de riesgo comunes tanto a la migraña como a la depresión?, ¿es posible la existencia de factores genéti-

cos comunes a las dos afecciones?, ¿podría una disfunción serotoninérgica ser el vínculo «biológico» entre estas dos patologías? En la práctica, es necesario buscar una depresión en presencia de cualquier patología migrañosa rebelde o que se agrava y eso sabiendo que los pacientes migrañosos que sufren de cefaleas crónicas cotidianas por abuso de analgésicos tienen un riesgo de depresión más de ocho veces superior a la población normal. La depresión tendría de esta forma una influencia peyorativa sobre la evolución de las migrañas. Es necesario un tratamiento antidepressivo, algunas veces asociado a una psicoterapia. Además, la migraña se acompaña de trastornos ansiosos, de dos a cinco veces más frecuentes que en la población general, bien se trate de ansiedad generalizada, ataques de pánico o trastornos fóbicos.

Las cefaleas psicógenas tienen un diagnóstico diferente de las patologías migrañosas, pero también pueden entremezclarse con una patología migrañosa. Su semiología debe ser cuidadosamente analizada para poder distinguir:

- Las cefaleas llamadas «tensionales» o síndrome de Atlas, que son cefaleas posteriores, acompañadas de una tensión de las masas musculares del occipucio y de la nuca que duelen al palparse. Si bien se asocian a veces a un trastorno de la refracción ocular, lo más frecuente es que sean resultado de una ansiedad somatizada que genera un círculo vicioso que enlaza ansiedad, dolor, tensión y se pueden mejorar a través de analgésicos asociados a ansiolíticos y miorrelajantes. Pueden mejorarse con psicoterapia y en particular con técnicas de relajación.

- Las cefaleas hipocondríacas tienen varias localizaciones. Se acompañan del temor a una patología orgánica, lo que explica el ansia de los pacientes respecto a exámenes complementarios. Algunos de ellos manifiestan un estado de depresión.

Por tanto, las cefaleas depresivas se pueden integrar en el cuadro de cefaleas crónicas cotidianas del migrañoso, mientras que en otras partes pueden revestir el aspecto de cefaleas por tensión o de cefaleas hipocondríacas: se mejoran a través de tratamientos antidepressivos.

Los vínculos existentes entre cefaleas y depresión muestra la importancia de tener en cuenta el contexto psicopatológico en el diagnóstico y en el tratamiento de las cefaleas (Radat).

Depresión y epilepsia

Algunas crisis epilépticas parciales pueden provocar manifestaciones afectivas y emocionales entre las cuales, además de la tristeza, se encuentra una amplia serie de emociones: miedo, terror, alegría, éxtasis o hambre. Se trata de manifestaciones breves, de naturaleza «crítica» y cuyo tratamiento es el de las crisis.

En cuanto a la depresión, su frecuencia en sujetos que sufren epilepsia es mucho más importante que en la población general, del orden del 20 al 30% y esta frecuencia es todavía más importante en el transcurso de epilepsias parciales complejas farmacorresistentes. La depresión puede tener las características de una depresión neurótica, pero también puede presentarse como una depresión endógena con rasgos psicóticos (alucinaciones, delirio o paranoia) que se alternan rara vez con episodios maníacos. La depresión endógena atípica interesa particularmente a la epilepsia temporolímica con una lateralización dere-

cha o izquierda. De esta forma, el riesgo de suicidio se multiplica por cinco respecto a la población general. Sin embargo, la depresión es únicamente diagnosticada una vez de cada dos y la gran mayoría de enfermos no están tratados o lo están incorrectamente (Kanner). Esto, si cabe, es todavía más preocupante, ya que algunos epilépticos están bajo una actividad timorreguladora (valproato, carbamacepina). Hay que añadir que algunos pacientes mejoran su humor después de una crisis convulsiva generalizada. En cuanto al tratamiento antidepressivo, éste no se ve favorecido por lo mencionado por los fabricantes de medicamentos respecto al principio de precaución, del carácter epileptógeno de numerosos antidepressivos cuya prescripción suscita en el paciente una angustia legítima.

Si se prescriben con la prudencia requerida y con la vigilancia adecuada, los antidepressivos, particularmente los serotoninérgicos, no deben ser negados a enfermos epilépticos.

Manía

El concepto de «manía secundaria» está hoy en día admitido en contraposición a la manía «primitiva», afección genética integrada dentro del «trastorno afectivo bipolar», incluso si los sujetos tienen, lo que es extraño, únicamente episodios maníacos sin episodios depresivos (CIE-10). La CIE, así como el DSM, integran tanto la manía como la depresión en el marco de los trastornos del humor «asociados a una afección médica» (DSM) u «orgánicos» (CIE). A semejanza de la depresión, algunas precauciones son necesarias. La primera es una profunda búsqueda de antecedentes personales y familiares. La segunda tiene que ver con los criterios de diagnóstico de la manía, sobre todo cuando existe una desinhibición frontal. La tercera tiene relación con la aparición del síndrome con respecto a la lesión causal, llegando a señalarse hasta períodos de tiempo que llegan a dos años. Debemos considerar que su frecuencia es mucho más excepcional que la de la depresión.

Los accidentes cerebrovasculares y los traumatismos craneoencefálicos han permitido determinar la localización habitual de las lesiones en las regiones corticales (corteza orbitofrontal, regiones polares y basales del lóbulo temporal) y subcorticales del hemisferio derecho (cabeza del núcleo caudado, tálamo).

En cuanto a los accidentes cerebrovasculares, los factores de riesgo son de hecho antecedentes familiares de patología psiquiátrica y una atrofia subcortical.

En cuanto a los traumatismos craneoencefálicos, la gravedad del traumatismo y la coexistencia de crisis epilépticas podrían ser factores favorecedores.

Starkstein (1990) propuso que los pacientes que tienen un trastorno bipolar con episodios maníacos y depresivos tienen lesiones subcorticales derechas (cabeza del núcleo caudado, tálamo), mientras que los pacientes que únicamente tienen episodios maníacos sin episodios depresivos tienen lesiones corticales preferentemente en la zona de la corteza orbitofrontal y basotemporal. Los episodios maníacos serían consecuencia de la interrupción de los circuitos inhibidores del sistema límbico.

El tratamiento de las manías secundarias es aplicable al de las manías «primitivas»: neurolépticos, litio y de forma excepcional clonidina (Bakchine, *en* Habib).

Apatía

El término *apatía* se emplea a veces de manera intuitiva a expensas de su significado real. Decir de un deprimido que está apático significa que no expresa ningún deseo, que no emprende nada y que se confina en la pasividad. Pero esta definición sólo describe un comportamiento y el término de apatía debe considerarse no una manifestación de la depresión sino un diagnóstico diferencial de la depresión en cuanto a que se refiere a la vivencia del paciente, es decir, al dolor moral y al sufrimiento que provoca en el deprimido la incapacidad para sentir lo que tiene dentro. Por el contrario, la apatía designa, en el vocabulario normal, la ausencia de energía, la falta de iniciativa, «indiferencia afectiva... con desaparición de la iniciativa y de la actividad». La apatía, por tanto, es una disminución de la motivación y de la capacidad para iniciar acciones con un fondo de indiferencia afectiva y así se relaciona con el concepto de pérdida de autoactivación psíquica (que privilegia la «vida mental») descrita por Laplane y asimilada por Habib y Poncet a un síndrome atimormico (que privilegia la pérdida de afectividad y del entusiasmo), relacionado con la lesión de un circuito límbico, clave en los sistemas emocionales-motivacionales (v. cap. 19).

RISA Y LLANTO PATOLÓGICOS

La risa y el llanto patológicos constituyen una patología compleja de la expresión emocional.

Pueden manifestarse, y es el caso más frecuente, con *risa y llanto «espasmódicos»*, apareciendo ambos aisladamente o asociados. Parece que son espontáneos o desencadenados por una estimulación anodina del entorno, irreprimible y que no corresponde, típicamente, a una modificación significativa del estado afectivo subyacente. Si son enunciados en ocasiones bajo el nombre de incontinencia emocional, hay que entender más bien que se trata de una incontinencia de la expresión emocional, que no afecta al «contenido» y, por tanto, a la vivencia emocional, y que hay que distinguirlo de la labilidad emocional, aunque algunos autores utilizan ambos términos indistintamente (v. Robinson, *en* Borod).

Se observan en los síndromes pseudobulbares, haciendo referencia por tanto a una interrupción de las vías corticobulbares que de esta forma ya no ejercen su control sobre los centros subcorticales implicados en la expresión emocional, ya se trate de la protuberancia como del diencefalo (desconexión limbo-motriz). Esto conllevaría una descarga de un programa emocional motor de la expresión facial que no estaría provocada por una «vivencia» emocional. Las lesiones también podrían implicar las vías corticopontocerebelosas: así, las estructuras cerebelosas que tienen por función el ajustar la ejecución de la risa o el llanto al contexto cognoscitivo y situacional, operarían en función de informaciones incompletas, lo que explicaría el carácter caótico e inadecuado de la expresión emocional (Parvin). Una risa y un llanto espasmódicos pueden observarse en lesiones cerebrales bilaterales o difusas, ya sean vasculares, inflamatorias (esclerosis múltiple), degenerativas o traumáticas, pero no son carac-

terísticos de las lesiones bilaterales. En la esclerosis lateral amiotrófica, la risa y el llanto espasmódicos se han relacionado con manifestaciones «(pseudo) bulbares» de la enfermedad, pero también se han correlacionado con signos neuropsicológicos de disfunción frontal. Una risa espasmódica aislada y sin síntomas de síndrome pseudobulbar puede observarse en lesiones focales capsulolenticulares derechas o del tronco cerebral. El llanto espasmódico aislado puede encontrarse en lesiones del hemisferio derecho o de la protuberancia. Por tanto, todavía es difícil atribuir a cada hemisferio la regulación de una categoría emocional, aunque se haya podido observar, en caso de lesiones bilaterales y de llantos espasmódicos, una predominancia por las lesiones izquierdas, constatándose lo inverso en el caso de la risa espasmódica. Los fármacos tricíclicos y los inhibidores de la recaptación de la serotonina pueden mejorar los trastornos que sugieren daños en los núcleos serotoninérgicos del rafe o de sus proyecciones ascendentes hacia los hemisferios cerebrales.

Pero decir que la risa y el llanto espasmódicos no se acompañan de una vivencia emocional desencadenante no significa que esos trastornos se vivan con indiferencia ni tampoco que no pueda haber una depresión asociada. Además, ¿cómo imaginarse que aun sin emoción desencadenante adecuada, las modificaciones de la motricidad facial transmitidas de vuelta al encéfalo y generando la toma de conciencia de la expresión emocional, sean siempre sin consecuencias psicológicas?

La *labilidad emocional*, definida como una ampliación de la vivencia y de la expresión de las emociones, tiene como consecuencia efusiones emocionales que pueden permanecer del mismo modo o convertirse (risas, llantos) en un eco exagerado en función de modificaciones del contexto del entorno o de representaciones mentales. Se puede observar en multitud de condiciones patológicas: accidentes vasculares cerebrales, demencias, esclerosis múltiple, esclerosis lateral amiotrófica, traumatismos craneoencefálicos. Ha podido ser asociada a una depresión, a un deterioro cognoscitivo, a una atrofia subcortical o a un daño frontal. En el plano semiológico, la labilidad emocional designa a veces cambios rápidos, repetitivos y espontáneos del estado afectivo y el término de incontinencia afectiva (o emocional) está reservado a los casos en los que existe una hiperexpresividad emocional que se manifiesta con fuerza y que no es reprimible (Lyon-Caen, en Habib).

La risa y el llanto «*epilépticos*» caracterizan las crisis gelásticas y dacrísticas. Pueden asociarse a otras crisis, lo que puede constituir ya un primer argumento diagnóstico. Las crisis gelásticas se caracterizan ataques de risa independientes del entorno o de la situación mental, generalmente de uno a dos minutos de duración, con o sin modificación afectiva, cuyo tono puede, por otra parte, ser agradable o desagradable. La expresión sonora de la risa puede ser considerada normal o como una caricatura (p. ej., como una «risa burlona») o incluso diferente de las risas habituales del individuo. Las crisis pueden acompañarse de una ruptura del contacto, de una ausencia. La descarga, con o sin foco lesivo visible, puede ser frontal, temporal (en ese caso, se acompañaría de modificaciones afectivas) o diencefálica (en ese caso, sin modificación afectiva). La combinación de pubertad precoz y crisis gelásticas sugiere un hamartoma hipotalámico. A la inversa de los procesos de lesiones destructoras (v. anteriormente), las crisis gelásticas serían, en caso de descarga lateralizada, más frecuentes a la izquierda. Las crisis dacrísticas son más raras y consisten

en ataques de llanto, cuyos criterios diagnósticos, al igual que ocurre en las crisis gelásticas, son la recidiva estereotipada, la ausencia de factor desencadenante, la asociación con otros tipos de crisis epilépticas y las descargas epilépticas en el electroencefalograma. Éstas son pruebas más bien de una descarga hemisférica derecha, pero también pueden coexistir como una lesión diencefálica (como un hamartoma hipotalámico).

El *ataque de risa (risa nerviosa) prodrómica de Féré* (Couderq) es una risa sin motivo aparente, irreprimible y aislada, que dura desde unos minutos a más de una hora; precede a episodios neurológicos, que aparecen en un plazo de varias horas después de cesar la risa. El episodio neurológico suele ser un accidente cerebrovascular, rara vez hemorrágico más que isquémico: infarto vertebrobasilar (de la protuberancia o afectando al territorio profundo de la arteria cerebral posterior-giro parahipocámpico, tálamo posterolateral, parte adyacente de la cápsula interna), infarto silviano (generalmente profundo e implicando a los núcleos grises centrales y, excepcionalmente, silviano superficial posterior). Los accidentes hemorrágicos pueden ser una rotura de un aneurisma del tronco basilar de las hemorragias capsulotálámicas bilaterales. La etiología es raramente tumoral (glioblastoma prerrolándico derecho, astrocitoma bulboprotuberancial). El ataque de risa prodrómico es generalmente único y su recidiva en días posteriores se observa rara vez. Ha podido seguidamente dar paso a una risa y a un llanto espasmódicos, lo que sugiere un mecanismo fisiopatológico común.

La *«risa forzada» (forced laughter)* se produce con episodios reincidentes, irreprimibles y breves, sin otras manifestaciones asociadas y sin llantos ni síndrome pseudobulbar; ocurre de manera transitoria en el transcurso de la fase de recuperación de un infarto cerebral, generalmente subcortical y lateralizado a la derecha (Ceccaldi).

ALEXITIMIA

Este término hace referencia a la incapacidad (*a-*) de verbalizar (*lexis*) las emociones (*timia*). Hay que distinguir, según Sifneos, que acuñó este término, «las emociones viscerales» que corresponden a las modificaciones biológicas (v. anteriormente) o «corporales», de las «emociones sentidas» (*feeling emotions*), es decir, los sentimientos que corresponden a las representaciones mentales, a la conceptualización, por tanto, expresar en palabras las efervescencias emocionales.

En el plano comportamental, la alexitimia es cuantificable mediante escalas, siendo las más utilizadas la de *Beth Israel Questionnaire* de Sifneos (tabla 17.3), la *Schalling-Sifneos Personality Scale Revised*, la *Toronto Alexithymia Scales*, mientras que del MMPI se puede extraer una subescala de alexitimia (que causa más controversia). Así, puede considerarse un rasgo de personalidad más o menos intenso y reconocerse a partir de puntuaciones de corte; además, se considera que entre un 3,5 y un 27% de la población general puede ser considerada alexitímica. Este concepto ha continuado y enriquecido el «pensamiento operatorio» del psicoanálisis «psicosomático» (Marty y M'Uzan): el discurso del paciente es de orden «cronológico» o descriptivo, encerrado en la

Tabla 17.3. *Beth Israel Questionnaire (BIQ)*

Preguntas «discriminantes» del BIQ, tomadas en consideración para establecer el resultado de alexitimia. Sumando un punto para «sí» en los ítems 1, 7, 8, 12, 13, 16, y un punto para «no» en las respuestas 2 y 6, se estima que existe alexitimia cuando el resultado se sitúa entre 5 y 8 (de Smith *et al.*, *L'Encéphale* 1992; 18:171-174).

<i>El paciente...</i>	Ítem
¿No para de describir detalles, acontecimientos o síntomas más que sentimientos?	1
¿Emplea palabras adecuadas para describir sentimientos?	2
¿Tiene una vida fantasmal (imaginaria) rica (puede soñar despierto durante un largo tiempo)?	6
¿Actúa en vez de expresar sus sentimientos?	7
¿Pasa a la acción para evitar situaciones conflictivas?	8
¿Tiene tendencia a describir circunstancias relativas a un acontecimiento más que sentimientos?	12
¿Tiene dificultad a comunicarse con el que lleva la entrevista?	13
¿El contenido de sus pensamientos está más bien asociado a acontecimientos externos que a fantasmas o sentimientos?	16

concreción, sin referencias a representaciones afectivas y coexiste con trastornos psicósomáticos. A la alexitimia se añade (Pedinielli) el empobrecimiento de la vida imaginaria y la tendencia a recurrir a la acción para evitar situaciones conflictivas. Se ha podido hablar de una «afasia emocional», que implica, por tanto, un déficit de expresión, pero también de la representación simbólica de las emociones. En la literatura, no se llega a un acuerdo en lo que respecta a la preservación o a la alteración de la expresión y del reconocimiento de las emociones pero, eso sí, la reactividad neurovegetativa emocional medida por el ritmo cardíaco y el reflejo cutáneo simpático es exagerado. Lane sugiere que la alexitimia correspondería al contraste que existe entre la integridad o incluso la exageración de las modificaciones corporales de las emociones y el déficit de la conciencia emocional, es decir, de la capacidad de sentir emoción. Se trataría de una ceguera de sentimientos (*blindfeel*), bajo la perspectiva del modelo de la ceguera cortical (*blindsight*), que preserva los movimientos oculares en orden y la modalidad ocular automaticorrefleja.

La alexitimia ha estado en un principio muy asociada a fenómenos de somatización (trastornos somatoformes), pero también a enfermedades psicósomáticas e incluso a algunas enfermedades somáticas. Pero esta asociación no es específica, ya que se ha visto asociada a trastornos ansiosos, a trastornos obsesivo-compulsivos, a trastornos fóbicos, a trastornos de las conductas alimentarias o a conductas adictivas. La alexitimia comprometería la eficacia de las psicoterapias basadas en «la escucha» mientras que la propensión de las alexitimias a «somatizar» explicaría el descubrimiento precoz de las enfermedades orgánicas.

Así, en el ámbito de una «psicogénesis», la alexitimia ha sido considerada un factor «etiológico» de los trastornos psicósomáticos, el déficit de la «conciencia emocional» que arroja al sujeto hacia la expresión somática, donde se

encuentra la vida emocional. Ha sido posteriormente considerada un fenómeno secundario: mecanismo de defensa respecto a estados de ánimo perturbadores, como el estado depresivo, o a situaciones estresantes. Pero, de entrada, una teoría sobre los mecanismos «neurológicos» de orden «funcional» podría explicar la alexitimia: la desconexión, según un modelo «vertical» entre el sistema límbico y las regiones neocorticales, pero también el déficit funcional del hemisferio derecho con hiperactividad del hemisferio izquierdo. Esos modelos «neuropsicológicos» han provocado un gran interés después de evidenciar perfiles alexitímicos «de lesión» en caso de patología del cuerpo calloso, agenesia callosa o pacientes comisurotomizados. La existencia de un perfil alexitímico es frecuentemente observado en la esclerosis múltiple (Montreuil) y podría estar ligada a un déficit de la transmisión de las informaciones emocionales del hemisferio derecho hacia el hemisferio izquierdo. Se sabe de la frecuencia de la atrofia callosa en esta enfermedad, así como de otras manifestaciones asociadas a un trastorno de la transmisión interhemisférica (como la extinción del oído izquierdo en el test de escucha dicótica). Los resultados de alexitimia resultaron estar correlacionados en esos enfermos con las medidas en RM del área callosa, especialmente en su parte posterior (Habib), lugar de transmisión de las informaciones sensoriales, sobre todo las visuales: el hemisferio izquierdo no podría, de esta manera, utilizar más de forma normal, las informaciones sensoriales de contenido emocional tratadas por las regiones corticales asociativas del hemisferio derecho. Queda por saber si un déficit lesivo o funcional de la transmisión interhemisférica por el cuerpo calloso podría ser una modalidad explicativa de todas las alexitimias. Aunque se hayan considerado otras hipótesis, como una disfunción de la corteza cingular anterior, no se sabe si, en ausencia de procesos de lesión, los déficits funcionales son consecuencia de los trastornos psicológicos o si constituyen una particularidad preexistente y, por tanto, un factor de vulnerabilidad a los trastornos somáticos y comportamentales asociados a las alexitimias.

TRASTORNOS EMOCIONALES Y ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Se ha expuesto que la esclerosis múltiple, al igual que puede generar trastornos cognitivos, también es capaz de provocar trastornos depresivos y *ansiosos*, labilidad emocional, incontinencia afectiva o risa y llanto espasmódicos (v. anteriormente). La *euforia* se observa sobre todo en formas evolucionadas de la enfermedad, con una incapacidad importante, un déficit cognoscitivo y una dilatación de los ventrículos cerebrales: es imputada a la desmielinización frontal que aísla y no modula ya el sistema límbico. No debe confundirse con un estado hipomaniaco que puede complicarse con la corticoterapia. La euforia también debe distinguirse de la *negación* de la enfermedad, mecanismo de defensa que permite seguir su existencia evitando una gran desestabilización emocional y que se observa en las formas iniciales o recientes sin déficit neurológico significativo. En algunos pacientes, las quejas aparecen «exageradas» y dan a la sintomatología una amplificación neurótica. El diagnóstico diferencial entre ciertas manifestaciones histéricas y los brotes requiere prestar especial aten-

ción a las quejas del paciente, que deben verificarse en el examen clínico. Algunos enfermos se instalan en un comportamiento regresivo de pasividad y de dependencia. Algunos trabajos han señalado la frecuencia de determinados acontecimientos vitales antes de los brotes, lo que ha llevado a discutir las relaciones entre psicología e inmunología. La alexitimia es también más frecuente en caso de esclerosis múltiple que en la población normal (v. anteriormente).

TRASTORNOS EMOCIONALES Y EPILEPSIAS

Algunos *trastornos emocionales agudos* forman parte de la semiología de las crisis o incluso las resumen: crisis dacrísticas o gelásticas con o sin modificación de la vivencia afectiva (v. anteriormente), sensaciones de miedo, de felicidad, de bienestar y de ansiedad que acompañan esencialmente las crisis epilépticas del lóbulo temporal; el miedo podría acompañar a una descarga de la amígdala o a una descarga del giro cingular, sin que se pueda inferir una lateralización precisa. Un acceso de violencia puede excepcionalmente acompañar o seguir a una crisis parcial compleja, pero ¿hay que observar en ello una disfunción límbica o una manifestación confusional?

Los trastornos emocionales durables son multifactoriales y han sido objeto de explicaciones psicodinámicas u organicistas que pueden dar preeminencia a las reacciones psicológicas ante las consecuencias familiares y sociales de las crisis, al carácter destructivo de los ataques de cólera motores, sensoriales, somatognósicos y afectivos de las crisis parciales, o bien a los síntomas en relación con el daño cerebral en sí en las epilepsias lesivas, o incluso a los efectos secundarios de las terapias, a veces importantes. Así se ha descrito un conjunto de trastornos: adhesión, viscosidad, irritabilidad a veces explosiva, así como otras manifestaciones más particularmente señaladas en la epilepsia del lóbulo temporal, como hiperemotividad, inestabilidad, meticulosidad, tendencia obsesiva, hipergrafía y gusto pronunciado por las preguntas metafísicas. Se ha podido evocar una hiperconexión sensorolímbica; las estructuras límbicas, agitadas por las descargas epilépticas, bloquean las estimulaciones contextuales de un intenso componente emocional.

La epilepsia es un factor de riesgo depresivo (v. anteriormente).

Las psicosis «epilépticas» o más bien los síndromes psicóticos que se producen en sujetos con epilepsia han suscitado una vasta literatura. Se puede proponer la clasificación siguiente (de Toffol):

- Las psicosis ictales y periictales se corresponden a una desorganización crítica del funcionamiento cortical (psicosis ictales) o a la intrincación de manifestaciones críticas y poscríticas (psicosis periictales) en estados de mal epiléptico. Coexisten con anomalías electroencefalográficas epilépticas críticas y eventualmente poscríticas. *Los estados de mal de ausencia* coexisten con una actividad epiléptica generalizada continua y se caracterizan por una confusión fluctuante sin auténtico fenómeno psicótico. *Los estados de mal parciales complejos de tipo temporal* comportan una confusión fluctuante recargada de trastornos alucinatorios o delirantes, trastornos del estado de ánimo y, según los casos, mioclonías focales, automatismos picomotores, rarezas comportamentales.

Se deben distinguir de los ictus amnésicos y de los estados de estupor histérico. Éstos dejan una amnesia poscrítica. En ausencia de diagnóstico y de tratamiento, pueden durar varios meses y así se han descrito las «fugas epilépticas». *Los estados de mal frontales* pueden presentarse como una confusión fluctuante con trastornos comportamentales bajo estupor o agresividad. Pueden existir automatismos gestuales y el estado de mal ir seguido de una amnesia. Pero también pueden presentarse como un trastorno del humor y del comportamiento sin signo confusional: desinhibición de tipo hipomaniaco, postración. A veces se sospecha del papel nefasto de una medicación antiepiléptica.

– Las psicosis postictales aparecen después de una o varias crisis en sujetos con epilepsia parcial refractaria, sea o no sea lesiva. El electroencefalograma es el trazado habitual «intercrítico» del sujeto: ni normal ni focal de una actividad crítica, sino que muestra normalmente anomalías bitemporales. El cuadro clínico asocia trastornos del humor, alucinaciones, delirio poco sistematizado, a veces de tipo persecutorio durante algunos días, mejorable por el refuerzo del tratamiento antiepiléptico y la existencia de una esclerosis hipocámpica detectada en la RM que es considerada un factor de riesgo.

– Las psicosis interictales no tienen ninguna relación cronológica con las crisis:

- *Las psicosis periódicas* pueden aparecer de manera inconstante y de repente durante la mejora o la normalización del electroencefalograma en los episodios psicóticos (normalización forzada); paralelamente puede observarse una alternancia entre los periodos psicóticos y los periodos de crisis como si hubiese entre ellos un antagonismo: entonces, se habla de psicosis alternativa. Duran desde algunos días hasta algunas semanas. Pueden complicar las epilepsias parciales (fácilmente temporales) refractarias y mezclan habitualmente elementos alucinatorios y delirantes. También pueden complicar las epilepsias generalizadas, después de cesar las crisis y producirse la normalización del electroencefalograma. Son precedidas de un insomnio con ansiedad y podrían aparecer por las benzodiacepinas, acompañadas de una reducción del tratamiento antiepiléptico y el cuadro clínico está dominado por un delirio de persecución. Finalmente, algunas psicosis interictales se atribuyen a medicamentos.

- Las psicosis interictales crónicas esquizofrénicas corresponden a síndromes esquizofrénicos, que coexisten con una epilepsia temporal. La lateralización izquierda no se considera un factor de riesgo en todos los estudios.

– Las psicosis poslobectomía temporal se caracterizan por estados delirantes y de alucinaciones crónicas.

El procedimiento terapéutico se resume en la tabla 17.4.

TRASTORNOS EMOCIONALES Y ENFERMEDADES DE LOS NÚCLEOS GRISES CENTRALES

Además de los trastornos depresivos ya expuestos anteriormente en las afecciones de los ganglios basales (v. anteriormente), la enfermedad de Parkinson puede asociarse a manifestaciones ansiosas a veces importantes e incluso a ata-

Tabla 17.4. Resumen de las opciones de tratamiento de los síndromes psicóticos observados en las epilepsias (de Toffol, *Syndromes épileptiques et troubles psychotiques*, John Libbey Eurotext, París, 2001)

<i>Psicosis ictales y periictales</i>	Estados de mal de ausencia: benzodiacepina i.v. (diazepam o clonacepam) Estados de mal parciales complejos: benzodiacepina o fenitoína i.v.
<i>Psicosis postictales</i>	Aumento de los antiepilépticos + benzodiacepina de tipo diacepam o clonacepam en i.v. Una prescripción conjunta de neurolépticos es ocasionalmente necesaria
<i>Psicosis interictales episódicas</i>	Complica una epilepsia parcial refractaria: neuroléptico Complica la epilepsia generalizada idiopática: benzodiacepina en fase de insomnio prodrómico con disminución del tratamiento antiepiléptico (concepto de normalización forzada)
<i>Psicosis interictales crónicas</i>	Los antidepresivos tricíclicos (que se oponen al estado de hiperinhibición que sería la base de la psicosis) podrían ser más eficaces que los neurolépticos Sin embargo se ha preconizado su asociación con un neuroléptico atípico No aumentan la frecuencia de crisis a pesar de su acción proconvulsiva La carbamacepina tiene una acción sinérgica
<i>Psicosis medicamentosas</i>	Pueden tener la cronología de cualquier psicosis epiléptica excepto las psicosis interictales crónicas Necesitan la disminución prudente bajo vigilancia hospitalaria del tratamiento
<i>Psicosis poslobectomía</i>	La actividad de los neurolépticos es muy variable

ques de pánico que aparecen en períodos *off*. La enfermedad de Wilson puede acompañarse de trastornos del carácter, con impulsividad, una labilidad emocional e incluso una depresión o ideas delirantes. El síndrome atimórmico será descrito en el capítulo siguiente.

BIBLIOGRAFÍA

- ADOLPHS R., CAHILL L., SCHUL R., BABINSKY R. – Impaired declarative memory for emotional material following bilateral amygdala damage in humans. *Learning and Memory* 1997; 4: 291-300.
- AGGLETON J.-P. – *The Amygdala: a Functional Analysis*, Oxford University Press, 2000.
- PARVIZI J., ANDERSON S.W., MARTIN C.O., DAMASIO H., DAMASIO A.R. – Pathological laughter and crying: a link to the cerebellum. *Brain* 2001; 124: 1708-1719.
- ANGUENOT A., LOLL P.Y., NEAU J.-P., INGRAND P., GIL R. – Dépression et ma-

ladie de Parkinson: étude d'une série de 135 parkinsoniens. *Can J Neurol Sci* 2002; 29: 139-146.

APICELLA P., LUNDBERG T., SCARNATI E., SCHULTZ W. – Responses to reward in monkey dorsal and ventral striatum. *Exp Brain Res* 1991; 85: 491-500.

BAUER R.M. – Visual-hypoemotionality as a symptom of visual-limbic disconnection in man. *Arch Neurol* 1982; 39: 702-708.

BEAR D.M. – Temporal lobe epilepsy: a syndrome of sensory-limbic hyperconnection. *Cortex* 1979; 15: 357-384.

BENKE T., BÖSCH S., ANDREE B. A study of emotional processing in Parkinson's disease. *Brain Cogn* 1998; 38: 36-52.

BENTON A.L., VAN ALLEN M.W. – Impairment of facial recognition in patients with cerebral disease. *Cortex* 1968; 4: 344-358.

BOGOUSLAVSKY J., REGLI F., ASSAL G. – The syndrome of unilateral tuberothalamic artery territory infarction. *Stroke* 1986; 17: 434-441.

BOROD J.C. – *The Neuropsychology of Emotion*, Oxford University Press, 2000.

BOWERS D., BAUER R.M., COSLETT H.B., HEILMAN K.M. – Processing of faces by patients with unilateral hemispheric lesions. *Brain Cognition* 1985; 4: 258-272.

CAPLAN L.R., KELLY M., KASE C.S. *et al.* – Infarctus of the inferior division of the right middle cerebral artery: mirror image of Wernicke's aphasia. *Neurology* 1986; 36: 1015-1020.

CARSON A.J., MACHALE S., ALLEN K., DENNIS M., HOUSE A., SHARPE M. – Depression after stroke and lesion location: a systematic review. *Lancet* 2000; 356 (2226): 122-126.

CATAPANO F., GALDERISI S. – Depression and cerebral stroke. *J Clin Psychiatry* 1990; 51 (9): 9-12.

CECCALDI M., PONCET M., MILANDRE L., ROUYER C. – Temporary forced laughter after unilateral strokes. *European Neurology* 1994; 34: 36-39.

COUDERQ C., DROUINEAU J., ROSIER M.-P., ALVAREZ A., GIL R., NEAU J.-P. – Fou rire prodromique d'une occlusion du tronc basilaire. *Rev Neurol (Paris)* 2000; 156 (3): 281-284.

DAMASIO A.-R. – *L'Erreur de Descartes. La raison des émotions*. Odile Jacob, Paris, 1995.

DELGADO-ESCUET, MATTSON R.H., KING L., GOLDENSON E.S., SPIEGEL H., MADSEN J. *et al.* – The nature of aggression during epileptic seizures. *N Engl J Med* 1981; 305: 711-716.

DUJARDIN K., BLAIRY S., DEFERBURE L. Subthalamic nucleus stimulation induces deficits in decoding emotional facial expressions in Parkinson's disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004; 75: 202-208.

FAVEL P. – Les troubles de la personnalité dans les épilepsies sévères de l'adulte. *Epilepsies* 1991; 213: 129-141.

GAINOTTI G. – Bases neurobiologiques et contrôle des émotions. In: *Neuropsychologie humaine*, X. SERON et M. JEANNEROD. Mardaga, Liège, 1994: 471-486.

GUELFY J.-D. – *L'Évaluation clinique standardisée en psychiatrie*. Éditions médicales Pierre Fabre, Boulogne, 1996.

HABIB M., BAKCHINE S. – *Neurologie des émotions et de la motivation*, Congrès de psychiatrie et de neurologie de langue française, Medias Flashs, Paris, 1998.

- HEILMAN K.M. – Emotion and the brain. *En: Neuropsychology*. D.W. Zaidel, Academic Press, San Diego, 1994: 139-158.
- HOPF H.C., MÜLLER-FORELL W., HOPF N.J. – Localization of emotional and volitional facial paresis. *Neurology* 1992; 42: 1918-1923.
- HORNAK J., ROLLS E.T., WADE D. – Face and voice expression in patients with emotional and behavioral changes following ventral frontal lobe damage. *Neuropsychologia* 1996; 34: 247-261.
- HOUSE A., DENNIS M., WARLOW C. *et al.* – Mood disorders after stroke and their relation to lesion location. *Brain* 1990; 113: 1113-1129.
- JOHNSON S.C., BAXTER L.C., WILDER L.S., PIPE J.G., HEISERMAN J.E., PRIGATANO G.P. – Neural correlates of self-reflection. *Brain* 2002; 125: 1808-1814.
- KARLI P. – *L'Homme agressif*. Odile Jacob, Paris, 1996.
- KAUHANEN M.L., KORPELAINE J.T., HILTUNEN P., MAATTA R., MONONEN H., BRUSIN E., SOTANIEMI K.A., MYLLYLÄ V.V. – Aphasia, depression and non verbal cognitive impairment in ischemic stroke. *Cerebrovasc Di* 2000; 10 (6): 455-461.
- KENT J., BOROD J.C., KOFF E. *et al.* – Posed facial emotional expression in brain-damaged patients. *International J Neuroscience* 1988; 43: 81-87.
- LABAR K.S., LE DOUX J.E., SPENCER D.D., PHELPS E.A. – Impaired fear conditioning following unilateral temporal lobectomy in humans. *J Neurosci* 1995; 15: 6846-6855.
- LANE R., Ahern G.L., Schwartz G.E. – Is alexithymia the emotional equivalent of blindsight? *Biol Psychiatry* 1997; 42: 834-844.
- LAPLANE D., ORGOGOZO J.-M., MEININGER V., DEGOS J.-D. – Paralyse faciale avec dissociation automatico-volontaire inverse par lésion frontale. *Rev Neurol* 1976; 132 (10): 725-734.
- LE DOUX J. – *The Emotional Brain*. Simon et Schuster, Nueva York, 1996.
- LURIA A.R., SIMERNITSKAYA E.G. – Interhemispheric relations and the functions of the minor hemisphere. *Neuropsychologia* 1977; 15: 175-178.
- MAHLER M.E. – Behavioral manifestations associated with multiple sclerosis. *Psychiatric Clinics of North America* 1992; 15 (2): 427-439.
- MAMMUCARI A., CALTAGIRONE C., EKMAN P. *et al.* – Spontaneous facial expression of emotions in brain-damaged patients. *Cortex* 1988; 24: 521-533.
- MANDEL M., TANDON S., ASTHANA H. – Right brain damage impairs recognition of negative emotions. *Cortex* 1991; 27: 247-253.
- MARTY P., M'UZAN M. de – La pensée opératoire. *Rev Fr Psychanalyse* 1963; 27: 347-356.
- MESULAM M.M. – *Principles of Behavioral Neurology*. FA Davis Company, Filadelfia, 1985.
- MEYERS C.-A., BERMAN S.-A., SCHEIBEL R.-S. Case report: acquired antisocial personality disorder associated with unilateral left orbital frontal lobe damage. *J Psychiatry Neurosci* 1993; 17: 121-125.
- MOGENSEN G.J., JONES D.L., YIM C.J. – From motivation to action: functional interface between the limbic system and the motor system. *Progress in Neurobiology* 1980; 14: 69-97.
- MINDEN S.-L., SCHIFFER R.-B. – Affective disorders in multiple sclerosis. *Arch Neurol* 1990; 47: 98-103.
- MONTREUIL M., LYON-CAEN O. – Troubles thymiques et relations entre alexithymie et troubles du transfert dans la sclérose en plaques. *Revue de neuropsychologie* 1993; 3: 287-304.

- PARADISO S, ROBINSON RG, ARNDT S. – Self-reported aggressive behavior in patients with stroke. *J Nerv Ment Dis* 1996; 184: 12, 746-753.
- PARIKH R.M., ROBINSON R.G., LIPSEY J.-R., STARKSTEIN S.E., FEDOROFF J.P., PRICE TR. – The impact of post-stroke depression on recovery in activities of daily living over two-year follow-up. *Archives of Neurology*. 1990; 47: 787-789.
- PEDINIELLI J.L. – *Psychosomatique et alexithymie*. Nodules, PUF, Paris, 1992.
- POECK K. – Pathophysiology of emotional disorders associated with brain damage. In: *Handbook of Clinical Neurology*, P.J. VINKEN et G.W. BRUYN, North Holland Publishing Company, Amsterdam, 1997.
- RADAT F. – Migraine et dépression. *L'Encéphale*, 2000; hors série 3: 7-11.
- RAPSCAK S., KASNAK A., RUBINS A. – Anomia for facial expression: evidence for a category specific visual verbal disconnection. *Neuropsychologia* 1989; 27: 1031-1041.
- REUTERSKIOLD C. – The effects of emotionality on auditory comprehension in aphasia. *Cortex* 1991; 27: 595-604.
- ROBINSON R.G., KUBOS K.L., STARR L.B. et al. – Mood disorders in stroke patients. Importance of location of lesion. *Brain* 1984; 107: 81-93.
- ROSS E.D. – The aprosodias: functional-anatomic organization of the affective components of language in the right hemisphere. *Ann Neurol* 1981; 38: 561-589.
- ROSS E.D., HOMAN R.W., BUCK R. – Differential hemispheric lateralisation of primary and social emotion. *Neuropsychiatry, Neuropsychology and Behavioral Neurology* 1994; 7: 1-19.
- SABATINI U., POZZILLI C., PANTANO P. – Involvement of the limbic system in MS patients with depression disorders. *Biol Psychiatry* 1996; 39: 970-975.
- SADOPVNIK A.D., EISEN K., PATY D.W., EBERTS G.C. – Cause of death in patients attending MS clinics. *Neurology* 1991; 41: 1193-1196.
- SIFNEOS P.E. – Alexithymia: past and present. *AM J Psychiatry* 1996; 153 (7): 137-142.
- STARKSTEIN S.E., FEDOROFF P., BERTHIER M.L., ROBINSON R.G. – Manic-depressive and pure manic states after brain lesions. *Biol Psychiatry* 1990; 29: 149-158.
- WEDDEL R.A., TREVARTHEN C., MILLER J.D. – Voluntary emotional facial expression in patients with focal cerebral lesions to success or failure. *Neuropsychologia* 1990; 28: 49-60.
- ZHOU Q.Y., PALMITER R.D. – Dopamine deficit mice are severely hypoactive, adipsic and aphagic. *Cell* 1995; 83 (7): 1197-1209.

La cognición social se refiere al conjunto de competencias y experiencias cognoscitivas y emocionales que rigen las relaciones y explican los comportamientos del ser humano con su entorno familiar y social.

CONSTRUCCIÓN DE LA IDENTIDAD Y CONCIENCIA DE UNO MISMO

La cognición social se basa en la historia de cada ser humano y, por tanto, en su memoria, que permite construir la identidad de cada uno y contribuye a la coherencia de la conciencia del Yo (*self*), que se expresa por lo que William James llamó el Yo material, el Yo social, el Yo espiritual. El comportamiento de un ser humano es por lo que le rodea y le conoce una manifestación de la identidad cuya alteración provoca sorpresa o angustia en el entorno. Así, después del deterioro de su lóbulo frontal por el golpe con una barra de hierro, los compañeros de trabajo de Cage dijeron «Cage ya no es Cage», lo que lleva a la consternación del entorno de los pacientes con demencia frontotemporal: «Ya no le reconozco». La memoria es una condición necesaria, pero no suficiente para la coherencia de nuestra identidad. También es necesario tener conciencia de sus actos, pensamientos, emociones, para emitir un juicio y tomar decisiones adaptadas en interacción con el entorno. La elaboración de los juicios de sujetos sobre algunos aspectos de su propia personalidad (conciencia reflexiva o conciencia de sí mismo) activa en diagnóstico, por neuroimagen funcional, la corteza prefrontal interna y cingular (Johnson).

TOMA DE DECISIONES

En cuanto a la capacidad de toma de decisiones adaptadas, más allá de la necesidad «cognitiva» de la memoria de trabajo (cuya eficacia está ligada a la corteza frontal dorsal), ésta supone un análisis de cada situación con respecto a las representaciones cognoscitivas y emocionales características de cada individuo. La sociopatía adquirida, descrita por Damasio, es el ejemplo de la disfunción de las «aptitudes de decisión» (*judgment and decision making: Bechara*) que podría estar relacionada con un fallo de activación de los «marcadores somáticos» (v. cap. 13). La anarquía decisional, regulada sólo por el azar, genera una inestabilidad social, familiar y afectiva que recuerda la sociopatía llamada clásicamente en psiquiatría «desequilibrio mental», pero es cierto que en esos casos puros, no existe conducta delictiva. La puesta en marcha de la decisión

del sujeto en el test del juego (*Gambling Test* de Bechara) muestra la incapacidad de los sujetos para discernir y adquirir las elecciones más ventajosas, es decir, las que permiten obtener ganancias moderadas, pero regulares. Las lesiones responsables se encuentran en la región ventromedial del córtex prefrontal: áreas de Brodman 25, parte baja del área 24, 32 y porciones internas de las áreas 10, 11 y 12. Esta región puede concebirse también como el centro de convergencia de los sistemas neuronales implicados en la memoria y en la representación de las emociones (ínsula, corteza parietal adyacente y giro singular). Sin embargo, a pesar de su inadaptación social, estos sujetos son capaces de hacer juicios totalmente adaptados cuando se les pregunta de manera teórica sobre las normas de la vida social, lo que hizo que Damasio demostrase la importancia de los «reguladores emocionales» en la toma de decisiones.

COMPETENCIA SOCIAL, JUICIOS MORALES Y COMPORTAMIENTOS ANTISOCIALES

No obstante, los sujetos que sufrieron lesiones en la infancia en esas mismas regiones prefrontales (antes de los dieciséis meses de vida en dos casos descritos por Anderson) parecen incapaces de adquirir una competencia social y manifiestan, a veces desde la infancia, una ausencia de respuesta a las reprimendas, una propensión a los conflictos, a la agresividad y a los delitos. Además, presentan una ausencia de interés por sus allegados y, en la edad adulta, por sus hijos, es decir, un comportamiento inmoral. No tienen déficit cognitivo. En la construcción del sentido moral, según Colby y Kohlberg, estos sujetos se quedan en el primer estadio del nivel «preconvencional», caracterizado por confinarse en una perspectiva egocéntrica en la que las decisiones se basan sólo en la evitación de castigos. No llegan a la capacidad de reconocer que para satisfacer sus propias necesidades, es necesario reconocer que los otros también tienen derechos, lo cual es percibido por los niños antes de los nueve años.

Un gran número de trabajos en sujetos sanos, usando la neuroimagen funcional, ha intentado discernir las áreas cerebrales implicadas en los juicios morales (fig. 18.1 y tabla 18.1). Así, por ejemplo, las respuestas a dilemas morales personales activan sobre todo las áreas asociadas a tratamientos «socioemocionales», como el giro frontal interno, el giro cingular posterior y el giro angular. Por el contrario, las respuestas a dilemas morales impersonales y no morales activan más bien las áreas asociadas a la memoria de trabajo en el córtex frontal dorsolateral y en el córtex parietal. Pero ¿debe limitarse la cognición social al conocimiento de las normas sociales y, comportamentalmente, a su respeto o a su transgresión? ¿Debe considerarse más ampliamente que el campo de la cognición social concierne a todo comportamiento humano que interactúa con otro? En verdad, en ciertos casos, todo circuito neuronal está implicado en el juicio y las tomas de decisiones: el tratamiento de las entradas sensoriales, la evaluación y planificación de las respuestas «motoras» en función de la recompensa anticipada o del castigo temido y se conoce, en particular, el papel de las estructuras dopaminérgicas en las redes neuronales implicadas. Asimismo, está implicado el sistema límbico rostral que interviene en la evaluación emo-

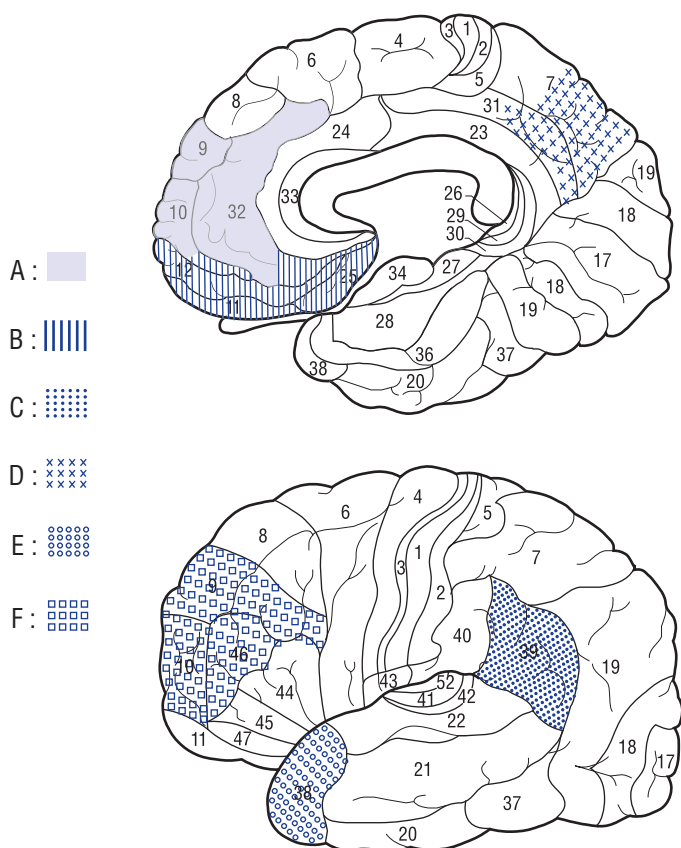


Fig. 18.1. Principales zonas cerebrales implicadas en la inteligencia social. La zona «nodal» estaría representada por el córtex prefrontal ventromedial y frontoorbital. Las letras hacen referencia a la primera columna de la tabla 18.1.

cional y motivacional permitiendo (v. recuadro 16.3), en respuesta a estímulos, la adaptación de los comportamientos. De manera más global, está implicado en la organización y la regulación de la vida emocional y, en particular, en el reconocimiento de las emociones del otro, pero también en el reconocimiento del peligro con el papel central de la amígdala (v. cap. 17). En definitiva, los comportamientos sociales se construyen también con información llevada por otros sistemas y, sobre todo, por el de la memoria. En esas condiciones, ¿revela la transgresión de las normas sociales tratamientos neuronales especializados en la información social o sólo depende de mecanismos conocidos de la memoria, la emoción y la toma de decisiones? (Bechara). En estudios con neuroimagen, ¿cómo distinguir los que corresponden a los juicios especializados y los que competen a la activación de zonas no específicas: funciones ejecutivas con control inhibitorio, memoria, etc.?

Tabla 18.1. Principales áreas cerebrales implicadas en la cognición social (de Greene, Gallagher, Bechara).

Las letras de la columna de la izquierda hacen referencia a la figura 18.1. AB = Área de Brodmann. Esas áreas se activan en los juicios morales, para unas por canal de entrada verbal y para otras por canal de entrada visual.

A	AB 9/10: giro frontal interno	Integración de la emoción en las tomas de decisiones y planificación de acciones
	AB 9/32: córtex frontal paracingular	Teoría de la mente: interpretación de las intenciones del otro
B	AB 25/ parte inferior de 24/32 y porciones internas de las AB 10/11/12: córtex frontoorbital/ córtex ventromedial	Juicios morales Representación de la recompensa y el castigo Empatía emocional y cognitiva Control del carácter apropiado o inconveniente de los comportamientos (sociopatía adquirida, conductas insociales si existen lesiones en la infancia) Centro de convergencia de los circuitos neuronales de la cognición social
C	AB 39; circunvolución temporal superior y giro angular	Comprensión de los movimientos, mímicas, mirada e historias que ponen en juego personas. Participación en la teoría de la mente
D	AB 31/7: córtex cingular posterior, <i>precuneus</i> y córtex retrosplenial	Integración de la imagen emocional (<i>precuneus</i>) y de la memoria en las interacciones con el otro
E	Polos temporales (AB 38) y amígdala	Evaluación rápida de la alternativa recompensa/castigo en particular para las informaciones visuales de las emociones negativas Recuerdo en memoria episódica, autobiográfica, emocional Reconocimiento de las emociones visuales
F	AB 9/10/46: córtex frontal dorsolateral	Asiste a la cognición social a través de la memoria de trabajo y la flexibilidad Empatía cognitiva

En todo caso, junto a la sociopatía adquirida del adulto (Damasio) y a la sociopatía con déficit en la construcción del saber social secundario a una lesión prefrontal de la infancia (Anderson), las lesiones cerebrales de adultos pueden generar comportamientos antisociales idénticos o similares a los descritos en la nosología psiquiátrica. Por ejemplo, los trastornos del control de los impulsos agresivos análogos al trastorno explosivo intermitente del DSM y manifestaciones de tipo «personalidad antisocial» del DSM (v. cap. 17, pág. 299).

FUNCIÓN PRAGMÁTICA DEL LENGUAJE

La cognición social se manifiesta también de manera general en la coherencia del discurso dirigido a otra persona. Se trata de saber producir actos lingüísticos adaptados a las circunstancias, más allá de los aspectos lexicosemánticos y morfosintácticos del lenguaje, pero basándose en ellos: tal es la función pragmática del lenguaje, desorganizado en las lesiones frontales (v. cap. 13, pág. 161), pero también en las lesiones del hemisferio derecho. Así, las lesiones del hemisferio derecho alteran la comprensión del humor y de la ironía. La comprensión del sarcasmo, una forma particular de la ironía (Shamay-Tsoory) se altera por lesiones del lóbulo prefrontal y, en particular, en su porción ventromedial derecha, y no por lesiones posteriores. Los déficits de la comprensión del sarcasmo se asocian a un déficit de la teoría de la mente, puesto que se trata de interpretar la intención del otro. Se asocian también a las dificultades para el reconocimiento emocional (mímicas, prosodia).

TEORÍA DE LA MENTE Y EMPATÍA

El comportamiento frente al otro, tanto gestual como verbal, referente a «valores morales» o, de manera general, a la adaptación de la relación al contexto cognitivo y afectivo, no puede realizarse sin apoyarse en la capacidad de atribuir a los otros contenidos mentales (pensamientos, sentimientos) lo más verosímiles posibles: se trata de la teoría de la mente. Por tanto, se refiere a una capacidad de mentalización, de conceptualización, de representación de los contenidos mentales del otro, ya se trate de sus intenciones, creencias o conocimientos. Se puede poner a prueba, por ejemplo, en el contexto siguiente: dos sujetos A y B entran en una misma habitación. A guarda su libro en el cajón y se marcha. En su ausencia, B coge el libro y lo pone debajo de la alfombra. Ante la pregunta de saber adónde irá A para buscar su libro al volver a la habitación, la teoría de la mente permite al observador decir que A lo buscará en el cajón. Esta capacidad de inferir el contenido mental del otro aparece a los cuatro años y se desarrolla hasta los once. Una incapacidad del sujeto de captar los contenidos mentales de A y B le hará decir al contrario que A irá a buscar el libro debajo de la alfombra. A parte de los lóbulos frontales con una prevalencia por el córtex frontal medial y, sobre todo por el córtex frontal paracingular (correspondiente casi a las áreas de Brodmann 9 y 32 en particular, derechas), las otras regiones implicadas son la circunvolución temporal superior y el polo temporal (en particular la amígdala) (recuadro 18.1).

La circunvolución temporal superior derecha se activa con la comprensión del sentido de historias y de dibujos que ponen en escena personas y también por los movimientos de las manos, del cuerpo, la boca, mirada y mímicas emocionales. Su papel sería detectar y explicar los comportamientos del otro atribuyéndoles una causa física o una «intención» en función de sí mismo. Los *polos temporales* se activan en situaciones de recuerdo en la memoria episódica, visual y auditiva, así como en las memorias emocional y autobiográfica: la capacidad para inferir contenidos mentales de otro puede apoyarse en la experiencia del sujeto, es decir, sobre su memoria personal, episódica y semántica.

Recuadro 18.1

Algunas pruebas de exploración de la teoría de la mente

Tests de las falsas creencias de primer orden

Se ha dado un ejemplo en el texto y puede usarse un tebeo o para los niños, muñecas (denominadas Sally y Anne en la prueba elaborada por Baron-Cohen).

Test de las falsas creencias de segundo orden

En este escenario, el personaje B cambia también el objeto de lugar cuando el personaje A sale de la habitación, pero B sorprende a A haciéndolo sin que A se dé cuenta. Cuando A vuelve a la habitación, la cuestión que se le propone es saber lo que A piensa del lugar donde cree B que el objeto se encuentra. Este test necesita una buena eficacia mnésica; se realiza correctamente a partir de los seis o siete años.

Test del «paso en falso» o de la «metedura de pata»

Consiste en leer a los sujetos historias en las que un individuo A expresa a otro B propósitos que constituyen una «metedura de pata», una torpeza. Una persona A acaba de instalarse en un nuevo apartamento, compra nuevas cortinas para su habitación. Apenas acaba de terminar la decoración cuando su mejor amiga, la persona B, le hace una visita. Cuando A le pregunta si le gusta su habitación, B le responde que las cortinas son horribles y que espera que A podrá cambiarlas rápidamente. Inmediatamente después, se le pide al paciente que diga quién (la persona A o B) ha dicho algo que no debería haber dicho. Este tipo de historias necesitan que el observador comprenda que en el momento en que se realiza la metedura de pata, la persona B no sabía que no debía dar esa opinión en ese momento y que la persona A estaría irritada o herida.

Test de los *smarties*

Se pide a un niño A lo que hay en el interior de una caja de *smarties* y el niño, por supuesto, responde adecuadamente. Pero el experimentador abre la caja y muestra al niño A que la caja contiene un lápiz. Se explica enseguida al niño que su compañero va a venir después y se le pregunta: «¿Qué va a responder cuando le pregunte lo que hay en la caja?».

Lectura de los pensamientos y sentimientos por la mirada (*Reading the mind in the eyes*, Baron-Cohen y cols., *J Chil Psicol Psychiatry*, 2001; 42: 241-251).

Se trata de elegir, entre dos pensamientos o sentimientos, el que corresponda mejor a la región fotografiada de los ojos de un sujeto.

Si esas dos regiones contribuyen a la teoría de la mente, argumentos sólidos indican que la región esencial para la «mentalización» de las intenciones del otro es el córtex paracingular; así, se activa cuando un individuo juega un juego que permite ganancias contra una persona, pero no se activa si ese juego está dirigido contra un ordenador. Pero la «mentalización» recluta las regiones del cere-

bro implicadas en la interpretación general de los comportamientos, contribuyendo en las redes neuronales implicadas en la cognición social y, en particular, la amígdala y el córtex orbitofrontal (Gallagher y Frith).

La «teoría de la mente» se ve alterada en el autismo, el síndrome de Asperger y los esquizofrénicos de tipo paranoide. Un déficit de las funciones ejecutivas es frecuente, pero no constante, asociado a una alteración de la teoría de la mente. Asimismo, la alteración de la teoría de la mente podría encontrarse en el eje de las alteraciones de la cognición social observadas en las demencias frontotemporales; así, la comparación (Gregory) de pacientes con demencia frontotemporal «variante frontal» y enfermos de Alzheimer ha podido mostrar que los pacientes frontales tenían alteraciones en todos los aspectos explorados de la teoría de la mente, mientras que los de Alzheimer sólo fallaban en las falsas creencias de segundo orden y en el test del falso paso, en razón de la deficiencia de su memoria de trabajo y de sus capacidades de aprendizaje. Además, el trastorno de la teoría de la mente está relacionado con el grado de atrofia ventromedial y con las alteraciones comportamentales evaluadas a través del inventario neuropsiquiátrico de Cummings (NPI).

La empatía designa, en primer lugar, la capacidad de compartir las emociones del otro. Pero a la empatía emocional se une una empatía cognitiva, que retoca la teoría de la mente y que es la capacidad de comprender lo que siente y piensa el otro, como si uno pudiese ponerse en el lugar del otro, continuando siendo uno mismo y respondiendo de manera apropiada. La empatía emocional puede evaluarse con el cuestionario de Mehrabian y Epstein, mientras que los aspectos cognitivos de la empatía basados en la capacidad de ponerse en el lugar del otro pueden examinarse a través de la escala de empatía de Hogan. Parece que las lesiones prefrontales dorsolaterales alteran los aspectos cognitivos de la empatía, mientras que sus aspectos emocionales se alteran por lesiones frontoorbitales (Eslinger).

La cognición social permite al sujeto poner en marcha su capacidad para «interactuar» con su entorno; dicha capacidad adaptativa, que puede denominarse inteligencia social, se fundamenta en los procesos cognitivoemocionales que permiten ligar en una madeja compleja la conciencia de sí mismo y la conciencia (es decir, el conocimiento) del otro por sí mismo, continuando siendo uno mismo. Este campo de estudio y de comprensión de los trastornos comportamentales asienta los cimientos de un nuevo enfoque en las relaciones entre la neurología y la psiquiatría.

BIBLIOGRAFÍA

- BECHARA A. – The neurology of social cognition. *Brain* 2002; 125: 1673-1675.
- GALLAGHER H.-L., FRITH C.-D. – Functional imaging of «theory of mind». *Trends in Cognitive Neurosciences*, 2003; 7: 77-83.
- GREGORY C, LOUGH S, STONE V *et al.* – Theory of mind In patients with frontal variant frontotemporal dementia and Alzheimer's disease: theoretical and practical Implications. *Brain* 2002; 125: 752-764.
- ANDERSON S.-W., BECHARA A., DAMASIO H. *et al.* – Impairment of social and moral behavior related to early damage In human prefrontal cortex. *Nat Neurosci* 1999; 2: 1032-1037.

- ESLINGER P.-J. – Neurological and neuropsychological bases of empathy. *Eur Neurol* 1998; 39: 193-199.
- GREENE J., HAIDT J. – How and where does moral judgment work? *Trends In Cognitive Neurosciences* 2002; 6: 517-523.
- HOGAN R. – Development of an empathy scale. *Journal of Consulting and Clinical Psychology* 1969; 33: 307-316.
- SHAMAY-TSOORY S.-G., TOMER R., AHARON-PERETZ J. – The neuroanatomical basis of understanding sarcasm and Its relationship to social cognition. *Neuropsychology* 2005; 19: 288-300.

NEUROPSICOLOGÍA DEL TÁLAMO Y DE LOS NÚCLEOS GRISES CENTRALES

Los núcleos grises centrales (ganglios de la base en la terminología anglosajona) son masas celulares de sustancia gris que se encuentran en la profundidad de los hemisferios cerebrales y en la parte alta del tronco cerebral. Las formaciones más importantes son el núcleo caudado, el núcleo lenticular (putamen y *pallidum*), el núcleo subtalámico (o cuerpo de Luys) y el *locus niger* (v. fig. 1.1). Dichas formaciones no pueden separarse fisiológicamente del tálamo, con el cual tienen múltiples conexiones que les unen también a la formación reticular, al cerebelo (mediante el núcleo rojo), a los núcleos vestibulares (por intermediación del cerebelo) y al córtex prefrontal.

TÁLAMO

Las lesiones talámicas pueden ocasionar:

- Trastornos de la memoria (v. cap. 14).
- Trastornos del lenguaje (v. cap. 2).
- Negligencia unilateral izquierda (v. cap. 9) con lesiones que afectan al tálamo derecho (en particular en infartos del territorio tuberotalámico, incluso en infartos del territorio paramedial, así como en el síndrome de la hemorragia talámica posterior que comporta además una miosis con leves ptosis ipsolaterales y una hemiparesia sensitivomotora). Esta negligencia puede ser espacial, motora, multimodal y también puede comportar una extinción sensorial, sensitiva, visual y auditiva. La negligencia puede acompañarse de otros signos habitualmente observados en lesiones del hemisferio derecho y, en particular, de alteraciones asomatognósicas y visoconstructivas, así como de alteraciones del reconocimiento de las caras.
- Síndromes frontales (v. cap. 13) con espontaneidad o, por el contrario, desinhibición, con trastornos del control ejecutivo (en particular en infartos unilaterales paramediales). Las lesiones bilaterales, como las provocadas por los infartos paramediales bilaterales, ocasionan alteraciones comportamentales mayores, provocando el cuadro de demencia talámica y asociando a los trastornos de memoria una gran apatía con euforia o indiferencia, perseveraciones, confusión y alteraciones de la vigilancia.

NÚCLEOS GRISES CENTRALES

Los núcleos grises centrales están unidos al córtex por circuitos frontosubcorticofrontales (figs. 19.1 y 19.2) organizados de manera paralela en cinco circuitos: uno es motor y nace del área motora suplementaria, el segundo es oculomotor y nace de las áreas oculomotoras frontales implicadas en el oculo giro (área 8) y en el oculocefalogiro, pero también del córtex parietal posterior. Los otros tres están implicados en el control cognoscitivo y emocional; se trata del circuito prefrontal dorsolateral (a partir de las áreas 9 y 10); del circuito fronto-orbital (a partir del área 10) y del circuito cingular anterior (a partir del área 24). Las lesiones de cada una de estas subdivisiones del lóbulo prefrontal pueden vincularse con manifestaciones cognoscitivas y afectivas particulares (v. tabla 13.1).

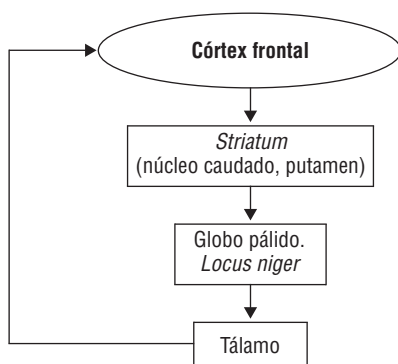


Fig. 19.1. Esquema general de los circuitos frontosubcorticofrontales (de Cummings, 1993).

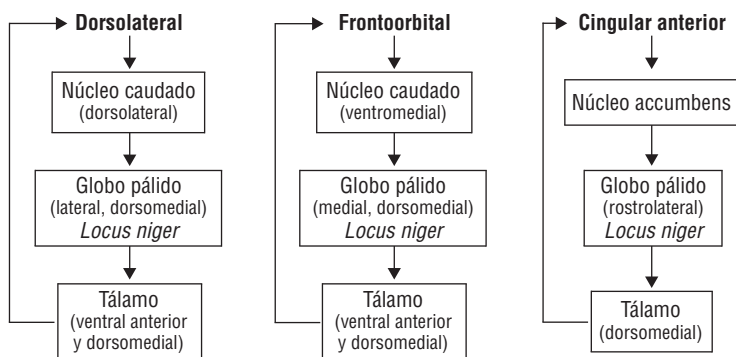


Fig. 19.2. Los tres circuitos frontosubcorticales implicados en las funciones cognoscitivas y en la regulación emocional (de Alexander, 1986 y Cummings, 1993).

Las lesiones de los núcleos grises centrales provocan alteraciones de la motricidad, que pueden acompañarse de una disfunción cognoscitiva y emocional relacionada con una desconexión frontal. Así, se ha construido el concepto de *demenia subcortical*, que puede observarse en la enfermedad de Parkinson, la parálisis supranuclear progresiva de Steel-Richardson-Oslewski, la corea de Huntington, la enfermedad de Wilson, el síndrome de Fahr y la neuroacantocitosis. También se sabe que los trastornos de la *memoria* (en particular de la memoria procedimental) pueden observarse en ciertas afecciones de los núcleos grises centrales (v. cap. 14). Las *afasias subcorticales* putaminocaudadas y los *síndromes de alucinaciones o psicóticos* se tratan en los capítulos 16 y 22. Finalmente, una *heminegligencia izquierda* puede observarse con vastas lesiones capsuloestriadas y, sobre todo, en infartos de las arterias lenticuloestriadas, aunque también en infartos limitados al núcleo caudado o en hemorragias del putamen. No obstante, las lesiones que respetan el tálamo no provocarían anosognosia.

Otras alteraciones neuropsicológicas observadas con lesiones de los núcleos grises centrales pueden relacionarse, de manera esquemática (y sin desconocer las formas intrincadas) con el sufrimiento de cada uno de los tres grandes circuitos. Pueden comportar trastornos del control ejecutivo y de la programación de actos motores, un estado de irritabilidad-agitación-deshinbición o, incluso, un estado de apatía-abulia.

El *síndrome abúlico* se observa sobre todo en lesiones del núcleo caudado y se asocia a una espontaneidad motora y verbal, una inercia, una apatía, un entecimiento ideatorio y motor y distractibilidad. Estaría relacionado con lesiones de la porción dorsolateral del núcleo caudado, en relación con la convexidad frontal dorsolateral. El *síndrome de hiperactividad* de las lesiones del núcleo caudado se traduce por una agitación motora y verbal, a veces por agresividad y confusión mental; estaría relacionado con lesiones de la región ventromedial del núcleo caudado, en relación con el córtex frontoorbital. La hiperactividad puede alternarse con abulia. También pueden observarse estados depresivos o bipolares de los paroxismos ansiosos, así como alucinaciones y delirios: se trata de lesiones dorsolaterales o de lesiones extendidas del núcleo caudado. Las alteraciones cognoscitivas afectan a las funciones de control ejecutivo, cualquiera que sea la localización de la lesión en el interior del núcleo caudado.

Un síndrome frontal con apatía-abulia puede asociarse a lesiones bilaterales localizadas en el *pallidum*.

La *pérdida de autoactivación psíquica*, descrita por Laplane, se presenta comportamentalmente como apatía, cuyo interrogatorio muestra que está sostenida por vacío mental, inercia por pérdida del impulso psíquico y ausencia de proyección en el futuro. Sin embargo, la heteroactivación entraña una reversibilidad del trastorno; los enfermos pueden, bajo estimulación, ejecutar tareas simples o incluso complejas como la realización de los tests que muestran resultados cognoscitivos satisfactorios, además de una reducción de la fluidez y algunas alteraciones de las funciones de control ejecutivo. Los enfermos parecen a menudo indiferentes. Habiendo sido rechazada una desactivación no específica de un circuito subyacente a la actividad psíquica, Habib y Poncet califican el trastorno de síndrome atimormico (hasta ahora reservado a la pérdida de pulsión vital en los esquizofrénicos deficitarios). Estos autores insisten así

no sólo en la apatía con apragmatismo (que no sería siempre reversible por heteroactivación) y en la alteración de la capacidad para expresar sentimiento, sino también en la pérdida del impulso subyacente al déficit de acción y de afectividad. Este comportamiento puede observarse con lesiones del *pallidum* (en particular anóxicas) o en lesiones del *striatum* (lagunas de los núcleos caudados y del putamen, pero también con lesiones talámicas mediales, que incluyen los núcleos dorsomediales) y con lesiones subcorticales del lóbulo frontal, que afectan a las conexiones entre el núcleo caudado, por un lado, y por otro, el córtex prefrontal y el giro cingular. El síndrome atimormico cortical concebido como un elemento clave del sistema motivacional-emocional, ofrece así la carga energética necesaria para la actividad cognitiva y a la actividad motora.

Algunos síndromes de pérdida de autoactivación psíquica comportan, a pesar de la vida mental y de la inercia motora, un estado depresivo: ¿debe considerarse que se trata de la asociación de dos trastornos en relación con la lesión de los núcleos grises centrales (Laplane) o de una forma incompleta de pérdida de autoactivación psíquica con apatía sin componente de indiferencia afectiva (Habib)?

Actividades de tipo *obsesivo-compulsivo* pueden asociarse de manera inconstante con la pérdida de autoactivación: suele tratarse de manifestaciones pseudoobsesivas que no generan fenómenos de tensión emocional observadas en las psiconeurosis obsesivas. También han podido observarse actividades mentales estereotipadas, de coleccionismo, mientras que ciertas estereotipias motoras evocan tics. Tales manifestaciones se han observado con lesiones de los núcleos lenticulares, pero también con lesiones de los núcleos caudados. La enfermedad de Parkinson puede acompañarse también de manifestaciones estereotipadas, monomorfas, pero desprovistas de la tensión ansiosa que acompaña a los trastornos obsesivo-compulsivos. A veces denominadas *punding*, se manifiestan así por actividades incesantemente repetidas (canciones, limpieza), o por un coleccionismo (Evans), en algunas ocasiones acompañadas de una adicción a sustancias dopaminérgicas o de comportamientos de juego patológico. Están relacionadas con hiperdopaminergia por estimulación excesiva de receptores dopaminérgicos del *striatum* ventral (núcleo *accumbens*) que ocasiona un déficit del sistema de recompensa. Es interesante relacionar estas constataciones de las manifestaciones compulsivo-obsesivas con la enfermedad de tics de Gilles de la Tourette, de la cual se ha admitido que podría ser debida a una disfunción de los núcleos grises centrales. Por otro lado, en la neurosis obsesiva en sí misma podría intervenir un disfuncionamiento frontocingular y del *striatum*, mientras que la mejora de los signos compulsivos por los antidepressores serotoninérgicos podría tener una acción reduciendo una hiperactividad metabólica frontoestriada. En la actualidad, también se sabe que los efectos favorables pueden inducir la estimulación cerebral profunda en parkinsonianos que tenían conjuntamente una historia de trastornos obsesivo-compulsivos (Mallet). La pregunta que se plantea es saber si la estimulación cerebral profunda podría representar el tratamiento alternativo de los trastornos obsesivo-compulsivos invalidantes, que son resistentes a los inhibidores de la recaptación de la serotonina y a las terapias cognitivo-comportamentales.

En la enfermedad de Huntington (en la que la lesión se sitúa en el núcleo caudado) pueden observarse manifestaciones correspondientes a la implicación de los tres circuitos cognoscitivo-emocionales frontosubcorticales. Así, convergen algunos argumentos para relacionar los trastornos comportamenta-

les de las lesiones de los núcleos grises centrales con una disfunción de los circuitos frontosubcorticales, tal como sugieren los estudios isotópicos cuando objetivan un hipometabolismo prefrontal que acerca el concepto de *diasquisis* (repercusión, depresión a distancia del foco lesionado) acuñado por Von Monakov.

Los circuitos frontosubcorticales pueden también estar lesionados en la *sustancia blanca* de los hemisferios cerebrales, lo que explicaría la existencia de síndromes de tipo frontal, incluso de demencias subcorticales en lesiones inflamatorias (como las formas evolucionadas de la esclerosis múltiple), genéticas (leucodistrofias), infecciosas (como la encefalopatía del VIH) y vasculares de la mielina (v. caps. 13, 16 y 20).

En todo caso, para Habib y Bakchine, «la apatía, la abulia, la pérdida de autoactivación y la atimormia representan muy probablemente un solo y único síndrome mental». No obstante, cabe insistir en que la apatía concebida como la asociación de una desmotivación con pérdida de la iniciativa y del embotamiento afectivo puede ser objeto de una evaluación comportamental por el inventario neuropsiquiátrico de Cummings o por la escala de Marin. La apatía es frecuente en la enfermedad de Alzheimer y puede confundirse con una depresión, todavía más frecuente cuando el déficit cognitivo es más grave; podría relacionarse inicialmente con una lesión de las aferencias colinérgicas subcorticofrontales procedentes del núcleo basal de Meynert y, posteriormente, del córtex prefrontal en sí y de sus aferencias desde las regiones temporales anteriores e internas. La frecuencia de la apatía sería aún mayor en caso de asociación de la demencia con signos extrapiramidales, lo que sugiere una implicación de los circuitos dopaminérgicos ascendentes con destino frontal. La apatía repercute seriamente en las actividades de la vida cotidiana y es, como la agitación, un factor de agotamiento del cuidador. Los tratamientos colinérgicos pueden mejorar la apatía. Se han propuesto antidepresivos y sustancias dopaminérgicas, incluso psicoestimulantes anfetamínicos. Las principales causas de apatía se resumen en la tabla 19.1.

CEREBELO

Las modificaciones neuropsicológicas provocadas por las lesiones (degenerativas o vasculares) del *cerebelo* podrían revelarse, al menos en parte, de la *diasquisis* relacionada con la ruptura de los circuitos que unen el cerebelo con el córtex prefrontal, parietal posterior, temporal superior y límbico. Las alteraciones observadas pueden efectivamente deducirse por los tests que exploran la organización visoespacial y las capacidades de planificación y de programación, de fluidez verbal y de la memoria de trabajo. Los déficits del lenguaje de tipo agramatismo y de la prosodia también se han descrito. El cerebelo podría intervenir directamente en la velocidad de los tratamientos de las informaciones, lo que explicaría el aumento de los tiempos de reacción simples visuales y auditivos. Trastornos de personalidad pueden observarse caracterizados por un embotamiento afectivo o desinhibición. Este síndrome afectivo-cognitivo cerebeloso (Schmahmann) es el más evidente en caso de lesiones del lóbulo posterior y del vermis. Las lesiones del lóbulo anterior sólo provocan discretos

Tabla 19.1. Principales causas de apatía

- Síndromes frontales (dorsolateral, frontal interno, cingular)
- Lesiones frontosubcoricales con o sin síndrome demencial
- Demencias corticales (en particular, enfermedad de Alzheimer)
- Síndrome de Klüver-Bucy
- Dolores crónicos
- Aislamientos sensoriales y sociales
- Esquizofrenia de tipo hebefrenocatatónico

trastornos de las funciones ejecutivas y visoespaciales. En cuanto a las anomalías cerebelosas macroscópicas o histológicas constatadas en la esquizofrenia o en el autismo infantil, podrían sugerir, entre otros argumentos, la intervención del cerebelo en la vida afectiva y en la regulación emocional, aunque es necesario evitar interpretaciones demasiado apresuradas.

BIBLIOGRAFÍA

- ALEXANDER G., DELONG M., STRICK P. – Parallel organization of functionally segregated circuits linking basal ganglia and cortex. *Annual Review of Neuroscience* 1986; 9: 357-381.
- BHATIA K.P., MARSDEN D. – The behavioural and motor consequences of focal lesions of the basal ganglia in man. *Brain* 1994; 117: 859-876.
- BOTEZ M.I. – The neuropsychology of the cerebellum: an emerging concept. *Arch Neurol* 1992; 49: 1229-1230.
- CAPLAN L.R., SCHMAHMANN J.D., KASE C.S., FELDMANN E. – Caudate infarcts. *Arch Neurol* 1990; 47: 193-143.
- CROISILE B., TOURNIAIRE D., CONFAYREUX C. *et al.* – Bilateral damage to the head of the caudate nuclei. *Ann Neurol* 1989; 25: 313-314.
- CUMMINGS J.L. – Frontal-subcortical circuits and human behavior. *Arch Neurol* 1993; 50: 873-880.
- EVANS A.-H., LEES A.-J. Dopamine dysregulation syndrome in Parkinson's disease. *Neurol Sci* 2004; 25: 98-101.
- HABIB M., PONCET M. – Perte de l'élan vital, de l'intérêt et de l'affectivité (syndrome athymhormique) au cours de lésions lacunaires des corps striés. *Rev Neurol* 1988; 10: 561-577.
- LAPLANE D., LEVASSEUR M., PILLON B., DUBOIS B. – Obsessive-compulsive and other behavioural changes with bilateral basal ganglia lesions. *Brain* 1989; 112: 679-725.
- MALLET L., MESNAGE V., HOUETO J.-L. – Compulsions, Parkinson's disease and stimulation. *Lancet* 2002; 26: 1302-1304.
- MARIN R., BIEDRZYCKI R., FIRINCIUGULLARTI S. – Reliability and validity of the Apathy Evaluation scale. *Psychiatry Research* 1991; 38(2): 143-162.
- MENDEZ M.F., ADAMS N.L., LEWANDOWSKI K.S.L. – Neurobehavioural changes associated with caudate lesions. *Neurology* 1989; 39: 349-354.
- SANDSON T.A., DAFFNER K.R., CARVALHO P.A., MESULAM M.M. – Frontal lobe

dysfunction following infarction of the left-sided thalamus. *Arch Neurol* 1991; 48: 1300-1303.

SCHMAHMANN J.D. – An emerging concept. The cerebellar contribution to higher function. *Arch Neurol* 1991; 48: 1178-1187.

SCHMAHMANN J.D., SHERMAN J.C. – The cerebellar cognitive affective syndrome. *Brain* 1998; 121: 561-579.

TRILLET M., CROISILE B., TOURNIAIRE B., SCHOTT B. – Perturbations de l'activité motrice volontaire et lésions des noyaux caudés. *Rev Neurol* 1990; 146: 338-344.

WEINBERGER D.R. – A connectionist approach to the prefrontal cortex. *J Neuropsychiatry Clinical Neurosciences* 1993; 5: 241-253.

ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Una vez ha mostrado el diagnóstico por imágenes de la resonancia magnética que la existencia de lesiones desmielinizantes de la sustancia blanca de los hemisferios cerebrales se ha convertido en uno de los criterios diagnóstico de la esclerosis múltiple, no hay que sorprenderse de la frecuencia con la cual esta afección se acompaña de disfunciones cognitivas. Estas últimas vienen a sumarse a los desórdenes de la esfera afectivo-emocional que, por una parte, tienen como causa una lesión y, por otra, reaccionan a los trastornos existenciales provocados por la enfermedad (v. cap. 17, pág. 317).

Manifestaciones psiquiátricas

Depresión, manía, euforia comportamientos neuróticos pueden acompañar a la evolución de la enfermedad. Es necesario añadir síndromes psicóticos descritos como síndromes confusionales y alucinadores, ataques delirantes a menudo considerados esquizofrenias paranoides y, más excepcionalmente, un estado de tipo hebefreno-catatónico. Estas manifestaciones pueden preceder a las manifestaciones neurológicas. Pueden repetirse, haciéndose crónicas de forma secundaria, o bien evolucionar repentinamente a estado crónico. Las lesiones de estas formas psicóticas de la enfermedad predominarían en la sustancia blanca de la región temporal (lindante con los cuernos temporales) o temporoparietal, aunque hayan sido señaladas otras prevalencias lesivas (p. ej., lóbulo frontal).

Disfunciones cognitivas

En cuanto a los trastornos cognoscitivos, afectarían, según estudios, entre el 40 y el 65% de los enfermos, y pueden ser observados precozmente (Lyon-Caen, en Taillia). La difusión habitual de las lesiones, su localización en la sustancia blanca explica que esas disfunciones lleven a una desconexión «frontosubcortical», de manera que, para las formas más graves, pueden merecerse el calificativo de demencia subcortical. Debe observarse que la apreciación de la frecuencia de los déficits cognoscitivos se ve afectada por la diversidad de baterías de tests utilizados y por los criterios escogidos para definir la frontera que separa los resultados normales y patológicos. Se sabe que, además de las cualidades métricas de los tests utilizados, los criterios que definen un déficit cognoscitivo hacen intervenir la edad, el nivel cultural y factores que pueden llevar a confusión, como las repercusiones de los déficits motrices sensoriales, la depresión, el cansancio o los tratamientos, ya sean a base de psicótropos, miorrelajantes o corticoides. Sin embargo, la detección de un déficit cognosci-

tivo no es de naturaleza especulativa, ya que esos déficits repercuten en la calidad de vida y deben formar parte, al igual que las manifestaciones neurológicas, de una evaluación de su eventual respuesta a las terapias. Finalmente, el apoyo prestado a los enfermos no puede ser concebido sin un conocimiento de las modalidades de su funcionamiento cognoscitivo.

Modalidades de exploración

El *Mini Mental State* es un instrumento poco sensible y aporta poco acerca de las facetas del déficit cognoscitivo.

Los trastornos de la memoria declarativa respetarían la memoria inmediata explorada por el *span* verbal (directo) o por el visual (test de los bloques de Corsi), pero afectarían más bien a la memoria del trabajo (explorada por el *span* inverso). Los estudios acerca de la memoria episódica con ayuda de material verbal ofrecen resultados diversos: la existencia de un déficit del recuerdo libre está generalmente admitida, así como la del déficit del recuerdo inducido. Pero el reconocimiento es considerado normal o patológico (*California Verbal Learning Test*, *Selective Reminding Test*, test de Gröber-Buschke, palabras de Rey). Algunos no descartan la parte desempeñada por un déficit del almacenamiento, lo que no simplificaría el concepto de demencia subcortical, mientras que un déficit de la codificación está generalmente más aceptado. El aprendizaje visual (figura de Rey) y visoespacial (*Spatial Recall Test*) puede también sufrir un déficit, pero hay que tener cuidado de que el sujeto no tenga un déficit visual que altere sus capacidades para hacer el test. El subtest «memoria lógica» de la WAIS-R, que es un aprendizaje de historias, muestra un déficit de los resultados en el recuerdo inmediato y en el recuerdo diferido. La memoria implícita (memoria de procedimientos, *priming* visual y perceptivo) estaría preservada. La preservación de la memoria procedimental sería de esta forma uno de los elementos distintivos entre la repercusión cognoscitiva de la patología de la sustancia blanca y de la patología de sustancia gris. Algunos autores atribuyen el nombre de demencia subcortical a las consecuencias neuropsicológicas de las lesiones de la sustancia gris que enfrentan a las demencias de la sustancia blanca (Filley). Ha incluso podido demostrarse, utilizando un procedimiento que disocia los tratamientos cognoscitivos en una tarea de *priming* verbal, que la utilización inconsciente de la memoria era preservada (Seinela). También se han descrito alteraciones de la memoria autobiográfica y de la memoria social (test de los presidentes), mostrando el daño sufrido por la memoria retrógrada.

Los trastornos de la atención, en especial de la atención sostenida, pueden interferir con los resultados de la memoria: de todas formas, el déficit de la atención se pone claramente de manifiesto a través del PASAT (*Paced Auditory Serial Attention Test*, sumas sucesivas de un cifra con la cifra que el sujeto había escuchado antes de dar el resultado de la suma anterior como 3... 5... respuesta: 8... 6... respuesta: 11... 3... respuesta: 9, etc.). El test de Stroop es también deficitario, pero hay que subrayar que esos tests son muy sensibles al estrés. El *Trail Making* muestra el enlentecimiento ideomotor, pero es rápidamente contaminado por un daño motriz, mientras que el déficit al *Trail Making B* muestra el daño sufrido por la flexibilidad mental así como el de Wisconsin.

Las fluencias verbales literal y categorial son deficitarias, pero en general la rareza de las afasias explica que los estudios de serie no pongan de manifiesto habitualmente ni trastornos de la denominación, ni trastornos de la comprensión.

Los resultados visoespaciales dados por el test de juicio de líneas de Benton pueden ser deficitarios, así como los tests de discriminación visual y del reconocimiento de rostros.

Las escalas compuestas de inteligencia como la WAIS dan resultados variables. Los subtests de resultados que definen el CIM deben de ser interpretados con comedimiento, ya que dependen de las capacidades motrices. Los subtests del CIV (escala verbal) pueden ser patológicos cuando nos referimos, no al contraste previsto con el test, sino cuando se realiza en comparación con una población muestra.

La comparación de la frecuencia de alcance de los diferentes tests llevó a preparar baterías como las de Rao (test de memoria verbal [*Buschke Verbal Selective reminding Test*] y test de atención sostenida [PASAT] o test de fluencia verbal [COWAT, *Controlled Oral Word Association Test*]).

Déficits cognoscitivos e historia natural de la enfermedad

Aunque la existencia de una minusvalía funcional importante y precoz es un factor de riesgo de deterioro cognoscitivo, existe muy poca o ninguna correlación entre la intensidad de la minusvalía y la gravedad del déficit cognoscitivo, lo que explica que formas que invalidan poco físicamente puedan tener un deterioro cognoscitivo importante. La duración de la evolución de la enfermedad no parece influir en el déficit cognoscitivo. No obstante, una vez presente, el déficit cognoscitivo tiende a agravarse con el tiempo y eso siendo los sujetos cada vez mayores, con una mayor minusvalía y evolucionado hacia una forma progresiva (Amato). La euforia y la hiperexpresividad emocional también están ligadas a los déficits cognoscitivos. La existencia de una relación entre el volumen de la lesión y la disfunción cognoscitiva es objeto de sugerencias diversas; los elementos más importantes parecen ser la importancia de las lesiones de la sustancia blanca frontal o temporal, de las lesiones yuxtacorticales objetivadas en secuencias FLAIR, y de las lesiones periventriculares. La atrofia subcortical (medida por el volumen de ventrículos laterales y del tercer ventrículo), la atrofia cortical frontal, la atrofia callosa, asociadas a las lesiones axonales están ligadas al déficit cognoscitivo, sobre todo en las formas progresivas. La alteración de los potenciales mencionados cognoscitivos (P300, N200) está asociada a la intensidad del deterioro cognoscitivo (Gil).

Manifestaciones neuropsicológicas focales pseudocorticales

Se ve, por tanto, que el perfil compuesto de los déficits cognoscitivos observados en la esclerosis múltiple va más allá, habida cuenta de la difusión y la variabilidad topográfica de las lesiones subcorticales, del cuadro estricto de una desconexión subcorticofrontal, y los trastornos de la memoria son un ejemplo. Además, la confluencia de lesiones en algunas regiones subcorticales desencadena desconexiones que generan síndromes neuropsicológicos que podrían calificarse de «pseudocorticales». Es el caso de los siguientes trastornos:

– La negligencia unilateral es excepcional, pero puede observarse en otras lesiones subcorticales (v. cap. 9).

– Las afasias, incluso poco frecuentes, son afasias «subcorticales» de semiología muy variable. Se puede tratar de crisis epilépticas o incluso de un estado de mal epiléptico clínicamente con parafasias, trastornos de la comprensión y, eléctricamente, con descargas periódicas lateralizadas epilépticas (PLED). También puede tratarse de afasias de principio agudo o subagudo en el que se puede considerar que corresponden a brotes, regresivos de forma espontánea o bajo tratamiento. Han podido de esta manera ser descritas una anartría pura (con placas de la sustancia blanca frontal izquierda), afasias no fluidas de tipo Broca con reducción del lenguaje y desintegración fonética (con placas de la sustancia blanca frontal y del centro semióvalo izquierdo), afasias mixtas con reducción del lenguaje y parafasias (con placas de la sustancia blanca temporal izquierda), afasias de conducción con placas bajo el giro supramarginal, una afasia amnésica e incluso una afasia global o una alexia pura. Asociaciones sintomáticas pueden ser observadas, en particular, con trastornos del cálculo, desórdenes apráxicos o incluso algunos elementos de un síndrome de Gerstmann. Además, trastornos del lenguaje hablado y escrito pueden ser duraderos, como si su presencia mostrase un daño axonal, que respondiese, *mutatis mutandis*, a las formas remitentes con secuelas, a las formas progresivas y a las formas secundariamente progresivas de la enfermedad (v., p. ej., Primavera, 1996; Jonsdottir, 1998).

La esclerosis múltiple muestra sin duda que la distinción entre los deterioros cognoscitivos corticales («afasoapraxoagnósicos») y los deterioros subcorticales no es más que la oposición esquemática entre las demencias de Alzheimer y las demencias asociadas a las afecciones degenerativas de los núcleos grises centrales que privilegian la desconexión frontosubcortical. Las patologías no degenerativas de los núcleos grises centrales pueden provocar síndromes «seudocorticales» y, en particular, afasias, pero también apraxia y agnosias así como las lesiones de la sustancia blanca de los hemisferios cerebrales.

OTRAS AFECCIONES DESMIELINIZANTES

Además de la esclerosis múltiple, se puede decir que todas las enfermedades de la sustancia blanca pueden provocar alteraciones cognoscitivas, emocionales o del registro psicótico. Esas enfermedades tienen mecanismos etiológicos múltiples: vasculares (v. pág. 229), infecciosas, como la leucoencefalopatía multifocal progresiva (LEMP), que se da o no en el transcurso de una infección por virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) o el complejo demencial del sida (v. págs. 226 y 227), metabólicos, como las leucodistrofias o afecciones genéticas responsables de una desmielinogénesis.

Estas últimas pueden desvelarse en el adulto por desórdenes psicóticos que pueden preceder a las manifestaciones neurológicas, esencialmente piramidales y cerebelosas. Éste es el caso, en particular, de la leucodistrofia metacromática (asociada a un déficit de arilsulfatasa que se puede demostrar en los leucocitos o los fibroblastos) y de la adrenoleucodistrofia (que asocia una insuficiencia renal a las manifestaciones neuropsiquiátricas y, biológicamente, una

subida de la concentración plasmática de los ácidos grasos de cadena muy larga) o incluso de la ovarioleucodistrofia que debe ser sistemáticamente mencionada en mujeres que presentan trastornos neurológicos o psiquiátricos y una menopausia precoz.

Las leucoencefalopatías posradioterapia deben sospecharse ante cualquier estado de apatía pseudodepresiva que surge en un sujeto que haya tenido un tumor intracraneal tratado por radioterapia (v. pág. 225).

Las carencias en vitamina B12, cuya causa más frecuente es la enfermedad de Biermer, pueden desencadenar déficits cognoscitivos con trastornos de la memoria o incluso síndrome de demencia de tipo subcortical: la presentación clínica puede también ser un trastorno del humor con depresión, a veces hipomanía. El sustrato sería una leucoencefalopatía. Las carencias de folatos (de absorción, de aportación, medicamentosa) pueden desencadenar los mismos tipos de trastornos. Cabe recordar que se suele buscar este tipo de carencias en presencia de cualquier síndrome de demencia.

Así, los rasgos principales de los síndromes neuropsicológicos respecto a las afecciones desmielinizantes asocian trastornos psiquiátricos y déficits visoespaciales que podrían estar ligados a las conexiones entre las lesiones profundas y las regiones corticales del hemisferio derecho, que es más rico en sustancia blanca que el hemisferio izquierdo. Los trastornos de la atención y la dismnesia de evocación son pruebas de la desconexión frontal. La preservación de la memoria procedimental opone el daño de la sustancia blanca al de los núcleos grises centrales. Como en las demencias subcorticales por daño de la sustancia gris, en general no existen manifestaciones afasopraxoagnósicas, a no ser que lesiones «estratégicas» (p. ej., una voluminosa placa de desmielinización) desencadenen un síndrome de desconexión intrahemisférico.

BIBLIOGRAFÍA

- AMATO M.P., PONZIANI G., SIRACUSA G., SORBI S. – Cognitive impairment in early-onset multiple sclerosis: a reappraisal after 10 years. *Arch Neurol* 2001; 58: 1602-1606.
- FILLEY C.M. – The behavioral neurology of cerebral white matter. *Neurology* 1998; 50: 1535-1540.
- GIL R., ZAI L., NEAU J.-P., JONVEAUX T., AGBO C., ROSOLACCI T., BURBAUD P., INGRAND P. – Event-related auditory evoked potentials and multiple sclerosis. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 1993; 88: 182-187.
- JONSDOTTIR M.K., MAGNUSSON T., KJARTANSSON O. – Pure alexia and word-meaning deafness in a patient with multiple sclerosis. *Arch Neurol* 1998; 55 (11): 1473-1474.
- PRIMAVERA A., GIANELLI M.V., BANDINI F. – Aphasic status epilepticus in multiple sclerosis. *Eur Neurol* 1996; 36 (6): 374-377.
- SEINELA A., HAMALAINEN P., KOIVISTO M., RUUTIANEN J. – Conscious and unconscious uses of memory in multiple sclerosis. *J Neurol Sci* 2002; 198: 79-85.
- TAILLIA H., CLERVOY P., RENARD J.-L., BEQUET D. – *Troubles psychiques et neuropsychologiques dans la sclérose en plaques*. Medias Flash, París, 2000.

NEUROPSICOLOGÍA DE LAS ILUSIONES Y LAS ALUCINACIONES

«Nihil est in intellectu quod non prius fuerit in sensu».

Adagio escolástico

«Toda conciencia es conciencia de algo».

Husserl

Gracias a las percepciones, que designan la interpretación de las sensaciones, que el ser humano, a través de su cerebro, elabora y gestiona el necesario conocimiento del mundo. Bien es verdad que el conocimiento procede primero de una necesidad vital, la de adaptarse al mundo. Pero, además, el hombre puede elegir voluntariamente aumentar su conocimiento en uno u otro dominio de su contexto, concebido como una actividad ocupacional, cuyas motivaciones pueden ser de orden cultural o profesional. La actividad perceptiva también puede movilizar este aspecto particular de la vida emocional, que es la emoción estética, cuyas entradas también son tan numerosas como los órganos de los sentidos (mirar una obra de arte, escuchar una pieza musical o respirar el perfume de una rosa).

La percepción no es el espejo de una realidad sensorial, sino que es una interpretación de dicha realidad que explica, en particular, las ilusiones y las ambigüedades perceptivas. Así, durante las primeras etapas del tratamiento de la información, las ilusiones pueden referirse al contorno, a la forma o a la luminosidad como ilustra la figura de Kanizsa (fig. 21.1). Se trata de decodificaciones sensoriales precoces y automáticas. Pero los conocimientos perceptivos elaborados pueden ser objeto de dos interpretaciones, entre las cuales el sujeto oscila cuando las figuras son ambiguas, como por ejemplo en el libro de Mach (fig. 21.2) o la imagen de Jastrow (fig. 21.3). Esta ambigüedad activa una forma particular de la flexibilidad mental y los sujetos con lesiones frontales tendrían mayores dificultades que los sujetos normales y que aquellos con lesiones posteriores del cerebro, para pasar de una interpretación a la otra.

Las agnosias designan la incapacidad de identificación con un órgano de los sentidos, existiendo incluso agnosias polimodales. Las ilusiones y las alucinaciones designan síntomas productivos que ocasionan, en las primeras, falsificaciones de las percepciones y, en las segundas, percepciones sin objeto. La duración puede ser breve y corresponder a manifestaciones epilépticas o a auras migrañosas; también pueden ser duraderas.

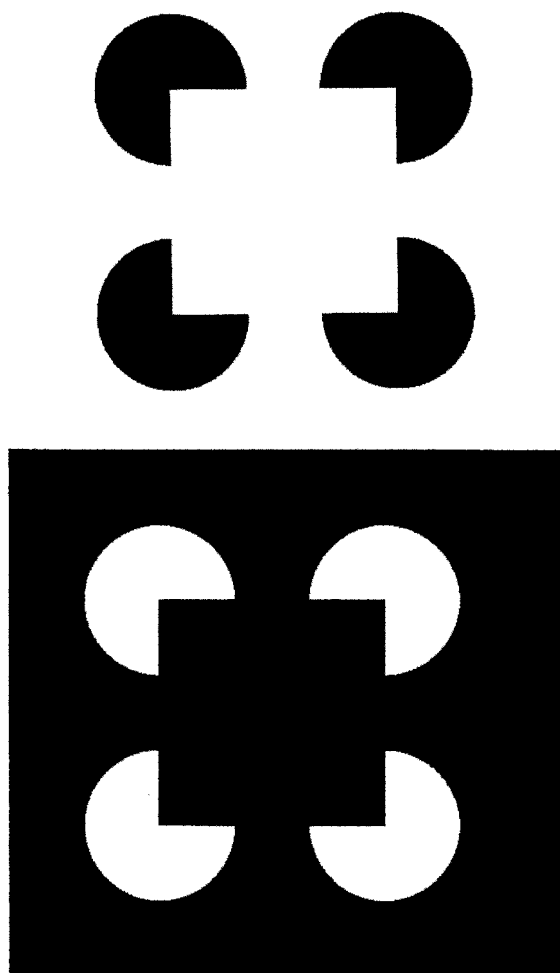


Fig. 21.1. *La figura de Kanizsa.* En el primer dibujo, el cuadrado central parece más claro que el fondo. En el segundo dibujo, el cuadro central aparece más oscuro que el fondo.

ILUSIONES

Ilusiones visuales o metamorfosis

Sus aspectos son múltiples. Las deformaciones perceptivas pueden afectar al tamaño de los objetos, ya sea con una macropsia o con una micropsia, y al color de los objetos, bien con una discromatopsia o con una acromatopsia (v. cap. 7, pág. 107).

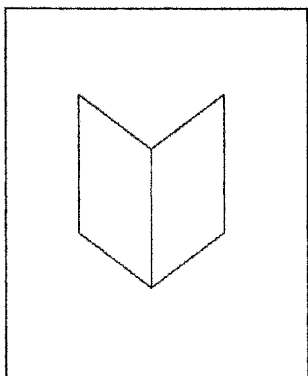


Fig. 21.2. *El libro de Mach.* Este dibujo se percibe como la representación en tres dimensiones de un libro que puede percibirse como un libro abierto o como un libro visto desde el lado de la cubierta (de C. Bonnet, *Rev Neurol*, 1995; 151: 8-9, 442-450).

También existen ilusiones del movimiento de objetos inmóviles o, por el contrario, una no percepción del movimiento (acinetopsia). Las modificaciones de la configuración de los objetos en relación con el sujeto pueden provocar una teleopsia, cuando los objetos son vistos de lejos y con tamaño pequeño, o una pelopsia, cuando los objetos se ven de cerca y con gran tamaño. La multiplicación de un objeto único puede provocar una diplopía (cuyo carácter monoocular la distingue de las diplopías por parálisis oculomotoras) o una poliopía. Las metamorfosis de las caras ya se han tratado (v. pág. 113). La aloestesia visual designa la percepción de objetos, no en el hemisferio donde se encuentran, sino en el hemisferio contrario. La palinopsia designa un fenómeno de preservación visual: puede referirse al tiempo (los objetos continúan vién-

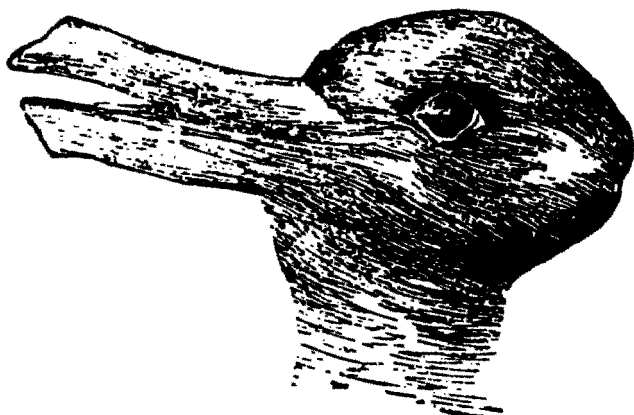


Fig. 21.3. *La figura de Jastrow.* Este dibujo puede interpretarse alternativamente como la representación de un pato o de un conejo.

dose, aunque han desaparecido del campo visual) o al espacio (los objetos que ocupan una superficie mayor que su superficie real). Otras ilusiones ocasionan una inversión de la visión, una pérdida de la visión estereoscópica.

Para atribuir una causa neurológica a una metamorfosis es necesario eliminar una patología ocular, que afecta a los medios transparentes del ojo o la retina. Así delimitadas, las ilusiones visuales corresponden en general a una lesión occipital o parietooccipital, siendo la más frecuente la hemisférica derecha. La acinetopsia está relacionada con lesiones que preservan el córtex estriado y que afectan, el análogo humano del área V5 del mono, a nivel de la parte posterior del giro temporal medio (v. cap. 7, pág. 108). Las metamorfosis epilépticas pueden acompañarse de manifestaciones vertiginosas, que traducen una descarga a nivel del córtex vestibular parietal. Las ilusiones unilaterales expresan un sufrimiento de la lesión del hemisferio opuesto.

Otras ilusiones

Las ilusiones auditivas o paracusias se observan en la epilepsia y se traducen por deformaciones variadas de los sonidos (más o menos intensos, más o menos lejanos), incluso por una paliacusia que en el plano auditivo es el equivalente a la palinopsia. Responden a una descarga de la circunvolución temporal superior.

Las ilusiones gustativas (la más frecuente es la de acentuación del gusto: hipergula) suelen responder a una descarga suprainular, opercular, rolándica o parietal. Las ilusiones olfativas (la más frecuente es la acentuación de los olores: hiperosmia) responden habitualmente a una descarga del córtex temporal anterior.

Las ilusiones somatognósicas breves provocan sensaciones de ausencia, deformación, desplazamiento y adición de un miembro o un segmento del miembro. La descarga epiléptica afecta a la parte posterior del lóbulo parietal, sobre todo del lado derecho. Ilusiones somatognósicas pueden formar parte de un aura migrañosa. Ilusiones de los miembros fantasmas pueden observarse en amputados y pueden acompañarse de dolores vivos, mientras que las ilusiones del desplazamiento de los miembros inferiores pueden percibirse en paraplejías.

La *heautoscopia*, autoscopia o alucinación especular es una alucinación en la que el sujeto es el objeto: el sujeto cree verse a sí mismo como en un espejo, como un doble situado fuera de él. En otros casos, el sujeto también puede tener la impresión de salir de su cuerpo y poder ver así, habitualmente desde lo alto (desde el techo o desde un balcón). Los fenómenos heautoscópicos pueden ser de naturaleza epiléptica, aislados o asociados a crisis parciales simples o complejas o bien a crisis generalizadas. Las descargas epilépticas registradas en el electroencefalograma afectan frecuentemente a las regiones temporales derecha o izquierda; las lesiones, cuando existen, afectan a la región temporal, parietal u occipital. Fenómenos heautoscópicos también pueden observarse en las migrañas. Finalmente, la heautoscopia también se ha observado en situaciones muy diversas y, sobre todo, en estados confusooníricos. La heautoscopia puede formar parte de las manifestaciones de síndromes psicóticos, con el mismo rango que las otras alucinaciones. Las heautoscopias también pueden acompañarse de estados ansiosos, aparecer en contextos de fatiga extrema o incluso formar parte de alucinaciones hipnagógicas (v. más adelante). El tema de la

heautoscopia se ha tratado ampliamente en la literatura, desde Goethe a Dostoievski, y desde Maupassant a Musset.

ALUCINACIONES

Alucinaciones visuales

Alucinaciones epilépticas y migrañosas

Las crisis epilépticas visuales pueden ocasionar alucinaciones elementales (fosfenos, tareas, rasgos, estrellas, zigzag) que afectan ya sea a un hemicampo, o a la totalidad del campo visual y expresan una descarga occipital. La epilepsia también puede provocar alucinaciones elaboradas que ponen en juego personajes, lugares u objetos, a veces agrupadas en verdaderas escenas móviles. Pueden acompañarse de un estado de sueño definido por un sentimiento de extrañeza (*de jamais vu, jamais entendu*) o por sentimientos erróneos de memorización (*de déjà vu, déjà entendu*) y expresan una descarga de circunvoluciones temporales superiores. Las auras migrañosas más frecuentes son alucinaciones visuales elementales (zigzag, líneas quebradas) acompañadas de un déficit escotomatoso hemianóptico o bilateral (escotoma centelleante).

Otras alucinaciones visuales

La *patología ocular* puede inducir alucinaciones que acompañan a caídas importantes de la agudeza visual (síndrome de Charles Bonnet) o incluso alucinaciones monooculares que se proyectan en la porción del campo visual ciego por el escotoma central de una lesión retiniana o del nervio óptico.

El *onirismo* que acompaña a la confusión mental y a trastornos de la vigilancia designa alucinaciones cercanas al sueño por su carácter multisensorial, móvil y profuso, encadenadas de manera caótica e intensamente vividas: las alucinaciones con temas profesionales o de animales (zoopsias) implican al sujeto en sí mismo en escenas terroríficas o acciones en las cuales debe intervenir. El delirio onírico es agitado, puesto que es vivido y «reacciona» como el del *delirium tremens* y dejará una amnesia lacunar. Pero, a veces, guardando en la memoria algunos fragmentos de su experiencia onírica, el sujeto queda convencido de su realidad: por tanto, se trata de un síndrome de ideas fijas postoníricas de Régis que podría presentarse como un delirio crónico.

Las *alucinaciones hipnagógicas* son experiencias alucinatorias visuales, con imágenes detalladas, que aparecen al dormirse, en general rápidamente percibidas como irreales. Pueden acompañarse de alucinaciones auditivas o somestésicas (como el roce de un animal). Pueden percibirse sin emoción, pero también pueden asustar al sujeto. Duran apenas unos segundos, pero tienen un carácter recidivante. Son particularmente frecuentes en la narcolepsia (pueden asociarse a alucinaciones del despertar denominadas hipnopómpicas) y se observan en el síndrome de apneas del sueño, en las hipertermias del niño y en el sujeto normal, favorecidas por estados de gran fatiga.

El término de alucinosis se emplea para designar experiencias alucinatorias en las que el sujeto percibe la irrealidad. La *alucinosis peduncular* de Lhermit-

te está formada de percepción coloreada, móvil y múltiple de animales, de objetos, de personajes que surgen en el crepúsculo y en el que el sujeto se convierte en un espectador crítico. La alucinosis puede transformarse en alucinaciones no criticadas, en el momento en que existe una baja significativa del nivel de vigilancia: no obstante serán rememoradas y criticadas al despertar.

Alucinaciones auditivas

Las crisis epilépticas pueden reflejarse en alucinaciones auditivas elementales (silbidos, zumbidos, ruidos, murmullos) que traducen una descarga a nivel de los giros de Heschl (circunvoluciones temporales transversas) o en alucinaciones complejas (voces humanas que dicen palabras o frases, cantos o aires de música) que traducen una descarga a nivel de las áreas asociativas auditivas de la primera circunvolución temporal. Las sorderas pueden ocasionar alucinaciones elementales o elaboradas, estas últimas a menudo con temas persecutorios.

OTRAS ETIOLOGÍAS

Las privaciones sensoriales del contexto pueden generar experiencias alucinatorias.

Algunos síndromes alucinatorios acompañan a enfermedades mentales como la esquizofrenia o las psicosis alucinatorias crónicas. La *alucinosis de los bebedores de Wernicke* designa alucinaciones auditivo-verbales frecuentemente hostiles, amenazantes, no criticadas y, por tanto, delirantes (a pesar del término de alucinosis empleado antes de que Claude y Ey le diesen el sentido restrictivo de alucinaciones criticadas). Estas alucinaciones aparecen en ausencia de trastornos de la vigilancia o de la memoria y regresan, en general, tras algunos días o algunas semanas.

Las alucinosis descritas con lesiones variadas de la calota peduncular también pueden observarse con lesiones talámicas o estriatocapsulares, ya se trate de hemorragias o de infartos e incluso en esclerosis múltiple, así como con lesiones occipitales (alucinosis de las hemianopsias).

La *narcolepsia* (o enfermedad de Gélineau) se caracteriza por ataques de cataplexia voluntarios provocados por la emoción que ocasionan un desmoronamiento del sujeto, y por accesos de narcolepsia, de sueño invencible. Estas manifestaciones están relacionadas con intrusiones de sueño paradójico. Las alucinaciones, hipnopómpicas y, sobre todo, hipnagógicas (v. anteriormente) son visuales, auditivas, incluso multisensoriales y son bien criticadas. En cambio, las alucinaciones hipnagógicas del sujeto normal aparecen en la fase transicional vigilia-sueño lento, en las de los sujetos narcolépticos se asocian a la interrupción del sueño paradójico, como se ha mostrado en el estudio de las latencias múltiples durante el sueño o en el electroencefalograma de larga duración. Si el modafinil es ineficaz, se pueden proponer antidepresivos, tricíclicos o serotoninérgicos, incluso los inhibidores de la monoaminoxidasa (IMAO), toda sustancia que tienda a restringir el sueño paradójico.

En la *enfermedad de Parkinson* pueden observarse manifestaciones alucinatorias variadas. Algunas se integran en estados confusos oníricos desencadena-

dos por el tratamiento. También se observan alucinaciones criticadas, otras no criticadas durante algunos minutos u horas, recidivas, que aparecen frecuentemente al término del día o durante la noche, favorecidas por el tratamiento, asociadas o no a episodios confusionales, sueños animados e ideas delirantes. Frecuentemente, se trata de alucinaciones visuales (Fénelon, Bailbé) que aparecen en un parkinsoniano de cada cuatro o cinco; también puede tratarse de alucinaciones de presencia o de «pasaje», que son salvas breves alucinatorias en periferia del campo visual. Las alucinaciones auditivas son más raras. Estas manifestaciones afectan a enfermos indemnes de deterioros cognoscitivos y, a veces, a enfermos que presentan un deterioro inicial o una demencia. Su desencadenamiento por el tratamiento evoca una hiperestimulación de los receptores dopaminérgicos del sistema mesolímbico, o de los receptores serotoninérgicos, por lo que el alargamiento de la actividad de la serotonina por la L-dopa está favorecido. La disminución del tratamiento (comenzando por los agonistas dopaminérgicos y la amantadina) puede mejorar los trastornos, pero es difícil establecer un compromiso entre la aparición de una incapacidad motora mayor y la mejora de los trastornos mentales. Los medicamentos antipsicóticos usuales, que bloquean los receptores dopaminérgicos, agravan el Parkinson y son, por su acción farmacológica, difícilmente compatibles con la actividad terapéutica de la L-dopa y de los agonistas dopaminérgicos. La clozapina, neuroléptico atípico, además de una leve actividad bloqueante sobre los receptores dopaminérgicos D_2 , tiene una actividad fuerte antagonista 5-HT₂ y se caracteriza por la rareza y la discreción de los efectos secundarios extrapiramidales: también este medicamento puede tener una acción interesante sobre la psicosis antiparkinsoniana, aunque su utilización esté limitada por los efectos secundarios sedantes (pero, en pequeñas dosis, pueden ser suficientes unos 12,5 mg) y, sobre todo, por su toxicidad hematológica. Los antagonistas de los receptores serotoninérgicos 5-HT₃, hasta ahora utilizados para la prevención de los vómitos relacionados con las quimioterapias anticancerosas, podrían tener una acción favorable en las psicosis parkinsonianas. Los anticolinesterásicos podrían tener también una acción favorable. Algunas alucinaciones visuales podrían relacionarse con intrusiones de sueño paradójico, lo que las aproximaría a las alucinaciones de la narcolepsia (Arnulf).

Por tanto, podrían corresponder a lesiones del núcleo *subcoeruleus*, núcleo colinérgico implicado en el control del sueño paradójico. Es necesario recordar que las alucinaciones que aparecen precozmente en la evolución de un síndrome parkinsoniano deben evocar una demencia a cuerpos de Lewy difusa. Entre los daños de los núcleos grises centrales, la corea de Huntington, los síndromes de Fahr (calcificaciones de los núcleos a veces acompañadas de una hipocalcemia) pueden provocar también estados psicóticos. Las psicosis observadas en las lesiones de los núcleos grises centrales evocan una disfunción del sistema límbico y, en particular, del *striatum* ventral, de la amígdala y de la parte interna del lóbulo temporal, estructuras que reciben influencias dopaminérgicas procedentes del tegmento mesencefálico.

Conviene recordar que las lesiones temporales derechas, en particular los infartos (brazos de división inferior) de la arteria silviana, pueden ocasionar confusiones agitadas, incluso sueños animados y alucinaciones. Estas últimas pueden limitarse a la visión de personas o de caras conocidas, lo que habla de la importancia del hemisferio derecho en el reconocimiento de las caras.

Por tanto, si existe un número de alucinaciones que pertenecen al campo de la psiquiatría, en particular a las esquizofrenias, no es necesario olvidar la frecuencia de las alucinaciones «orgánicas», al menos hasta el día en el que un mejor conocimiento de la fisiopatología permita un análisis más coherente de las alucinaciones o una nueva manera de enfocar su clasificación.

BIBLIOGRAFÍA

- ARNULF I., BONNET A.-M., DAMIER P., BEJJANI B.P., SEILHAN D., DERENNE J.-P., AGID Y. – Hallucinations, REM sleep, and Parkinson's disease: a medical hypothesis. *Neurology* 2001; 57: 1350-1351.
- BAILBE M., KAROLEWICZ S., NEAU J.-P., DUMAS P., GIL R. – Hallucinations, idées délirantes, événements nocturnes chez 152 patients atteints de maladie de Parkinson. *Rev Neurol* 2002; 158 (2): 203-210.
- BONNET C. – Processus cognitifs dans la perception. La connaissance perceptive. *Rev Neurol* 1995; 151 (8-9): 442-450.
- BOUDIN G., BARBIZET J., LAURAS A., LORTAT LACOB O. – Ramollissements temporaux droits: manifestations psychiques révélatrices. *Rev Neurol* 1963; 108 (5): 470-475.
- CAPLAN R., KELLY M., KASE C.-S. *et al.* – Infarctus of the inferior division of the right middle cerebral artery. *Neurology* 1986; 36 (8): 1015-1020.
- COHEN L., VERSTICHEL P., PIERROT-DESEILLIGNY C. – Hallucinatory vision of a familiar face following right temporal hemorrhage. *Neurology* 1992; 42: 2052.
- CUMMINGS J.L. – Psychosis in basal ganglia disorders. In: *Mental Dysfunction in Parkinson's disease*. E.C. Wolters, icg Printing, Dordrecht, 1993.
- DEVINSKY O., FELDMANN E., BURROWES K., BROMFIELD E. – Autoscopie phenomena with seizures. *Arch Neurol* 1989; 46: 1080-1088.
- FÉNELON G., MAHIEUX F., HUON R., ZIEGLER M. – Hallucinations in Parkinson's disease. *Brain* 2000; 123: 733-755.
- LOISEAU P., JALLON P. – *Dictionnaire analytique d'épileptologie clinique*. John Libbey Eurotext, Paris, 1990.
- NICOLAI A., LAZZARINO L.-G. – Peduncular hallucinosis as the first manifestation of multiple sclerosis. *European Neurology* 1995; 35: 241-242.
- RICCI C., BLUNDO C. – Perception of ambiguous figures after focal brain lesions. *Neuropsychologia* 1990; 28(11): 1163-1173.
- ZEKI S. – *A Vision of the Brain* (1 vol.). Blackwell Scientific Publications, Oxford, 1993.
- ZOLDAN J., FRIEDBERG G., GODBERG-STREN H., MELAMED E. – Ondansetron for hallucinosis in advanced Parkinson's disease. *Lancet* 1993; 341: 562-563.

22 | DELIRIOS DE IDENTIDAD

Los delirios de identidad o identificación se definen por una alteración de la identificación de personas, objetos, lugares, acontecimientos o partes del cuerpo. Se acompañan de la convicción de un desdoblamiento, de una multiplicación o incluso de una sustitución de lo que es objeto de alteración de identidad. Tienen la particularidad de surgir en ausencia o presencia de lesiones cerebrales.

DESCRIPCIÓN SEMIOLÓGICA

Paramnesias de reduplicación

Descritas por Dick en 1903, las paramnesias de reduplicación del entorno hacen referencia a la alegación de una dualidad de dos emplazamientos del mismo nombre. De esta forma, pueden existir dos hospitales con el mismo nombre: el falso, donde está el paciente, y el verdadero, situado en otro lugar y donde el paciente dice haber estado anteriormente. De la misma manera, pueden existir dos avenidas que nombre de igual forma: la falsa, donde él se encuentra, y la verdadera, adonde él va constantemente. Así, existe una alegación de la duplicación de un emplazamiento en dos emplazamientos geográficos, el que se encuentra donde está situado el sujeto, que este último declara como parecido, pero diferente del emplazamiento auténtico que hay que situar entonces en otra parte. Todo transcurre como si algunos detalles confundieran al sujeto y le impidiesen llegar a una identificación completa; se trata, por tanto, de una hipoidentificación ligada a un déficit del sentimiento de familiaridad y acompañada del delirio que constituye la alegación de duplicación. La coexistencia de una amnesia anterógrada es posible. Las paramnesias de reduplicación pueden también hacer referencia a personas, objetos, animales de compañía o partes del cuerpo (tener más de una cabeza, más de dos brazos, etc.). El sujeto también puede alegar que está en dos lugares al mismo tiempo, lo que puede ser interpretado como una colusión en un mismo lugar de dos emplazamientos distintos (la casa y el hospital, Roane *et al.*, 1998) o como un delirio de ubicuidad.

La reduplicación de uno mismo es la creencia según la cual hay otro yo mismo, que el verdadero yo ha sido reemplazado o incluso que otras personas se metamorfosean para hacerse con su apariencia: es el delirio de los trastornos subjetivos. La presentación clínica puede ser diferente cuando algunos sujetos (especialmente en el transcurso de la enfermedad de Alzheimer) no se reconocen en el espejo, pero además identifican su propia imagen como la de otra persona. La heautoscopia es una alucinación en la que el sujeto mismo es el objeto (v. pág. 355).

También se pueden observar reduplicaciones de acontecimientos: un sujeto que tuvo un accidente de la circulación con traumatismo craneal declara que han surgido varios accidentes similares en los años precedentes.

Síndrome de Capgras

También conocido como delirio de Sosías, el síndrome de Capgras (1924), descrito dentro de un caso de psicosis paranoide crónica, es una «no identificación de personas familiares con afirmación de diferencias imaginarias y creencia subsiguiente de que la(s) persona(s) real(es) ha(n) sido reemplazada(s) por un doble». Así, es típico que un allegado (a menudo el cónyuge o un hijo) induzca un reconocimiento parcial («se parece a...»), pero insuficiente para acceder a su identidad real. Se trata, por lo tanto, de una forma particular de reduplicación en el transcurso de la cual el allegado, no reconocido como tal, se declara como reemplazado por alguien que se le parece, un sosía: «No es Georgette —dice este enfermo señalando a su esposa sentada a su lado—, ya que Georgette tiene un grano en la barbilla y lleva una gorra —lo que de hecho es incorrecto, y está—: más encorvada y mayor». Así, se pueden seguir sumando detalles morfológicos destinados a validar la sustitución de identidad (el colorido de los ojos, la separación de los dientes, el tipo de bigote, la forma de la cara, etc.). Esos sosías pueden ser múltiples.

Síndrome de Fregoli

Este síndrome ha sido descrito por Courbon y Fail (1927) y tiene que ver con una enferma de veintisiete años que pasaba su tiempo libre en el teatro, donde podía ver a actrices famosas como Robine o Sarah Bernhardt que, en su delirio, la perseguían encarnándose (como el transformista Fregoli) en otras personas que la rodeaban o con las que se encontraba, «para apoderarse de su pensamiento, impedirle hacer tal o cual gesto, forzarla a ejecutar otros, darle órdenes y deseos, etc.». La persona clave del delirio puede además imponer a otras personas transformaciones de la identidad conocidas bajo el nombre de «fregolificación». Así, en el caso original, la enferma está convencida de que la actriz Robine «fregolifica» al médico del hospital psiquiátrico, que se convierte en su padre difunto o en otro médico que la trató en su infancia. Contrariamente al síndrome de Capgras, donde se supone que un sosía tiene que tomar la apariencia física de la persona no reconocida, el delirio «de encarnación» del síndrome de Fregoli deja al otro su apariencia física: la mujer con la que se cruza en la calle y cuyo *influxo* siente la paciente es Robine, las enfermeras del hospital que le impiden «pensar y actuar» o «la llevan a masturbarse» son Robine o Sarah Bernhardt, «aunque sin sus rasgos ni aspecto». En resumen, el (los) perseguido(s) toma(n) prestado el cuerpo de otros para perseguir al individuo que sufre delirios. De esta forma, en el síndrome de Capgras, el otro vive como reemplazado por un sosía, debido a discrepancias mínimas e imaginarias; en el síndrome de Fregoli, el otro reemplaza y embiste a otras personas a pesar de las discrepancias físicas reales.

Intermetamorfosis

Descrita por Courbon y Tusques, la ilusión de intermetamorfosis señala la ilusión de un falso parecido físico entre dos individuos diferentes que se encarnan «cuerpo y alma» dentro del cuerpo del mismo individuo.

ETIOLOGÍA

Pueden asociarse diferentes delirios de identidad en la misma persona. Así, de entre multitud de ejemplos, podemos señalar el caso de pacientes que tenían a la vez un síndrome de Fregoli, una reduplicación del entorno y la ilusión de que él mismo y su compañera estaban encarnados dentro del mismo cuerpo (hermafroditismo delirante, Muholland, 1999). La particularidad de los delirios de identidad es la aparición tanto en patologías psiquiátricas (a primera vista no orgánicas o no claramente lesivos, en función de nuestros conocimientos actuales) como en patologías neurológicas (claramente debido a una lesión del cerebro). Son además susceptibles de desencadenar conductas violentas. Se había considerado tradicionalmente que los síndromes de Capgras, de Fregoli y de intermetamorfosis se debían más bien a causas psiquiátricas, mientras que las paramnesias reduplicativas se debían más bien a causas neurológicas y se asociaban a menudo a un síndrome de confusión o amnésico. También se han contrapuesto los delirios de identidad que afectan a las personas, supuestamente debidos a causas psiquiátricas o lesivas, a los delirios de identidad que afectan a lugares, supuestamente debidos a una lesión cerebral especialmente del hemisferio derecho (Forstl *et al.*, 1991a). Pero la realidad es más compleja. Así, aunque el síndrome de Capgras es observado en los esquizofrénicos de forma paranoide (con despersonalización y desrealización; Christodoulou, 1977) y en los estados depresivos, también se observa a lo largo de lesiones cerebrales focales (corticales o corticosubcorticales o, más raramente, en la enfermedad de Parkinson), así en lesiones difusas como en la enfermedad de Alzheimer, los traumatismos craneocerebrales o incluso en dolencias metabólicas como en el caso de la encefalopatía hepática, la hipotiroides o después de una mielografía con metrizamida. Las paramnesias de reduplicación pueden ser observadas en la esquizofrenia, lo que no descarta una patología orgánica asociada; pueden surgir en ausencia del síndrome amnésico; son generalmente secundarias de un largo abanico de patologías orgánicas del encéfalo: traumatismos craneoencefálicos, infartos cerebrales, demencias y complicación de la terapia electroconvulsiva.

BASES NEUROPATOLÓGICAS

Los delirios de identidad vienen producidos por lesiones que suelen implicar más generalmente al hemisferio derecho que al izquierdo. El denominador común de lesión de las paramnesias de reduplicación está representado para algunos autores (Benson *et al.*, 1976; Hakin *et al.*, 1988) por la asociación de una lesión hemisférica derecha y una lesión bifrontal. Sin embargo, lesiones únicamente en el hemisferio derecho, y de topografía limitada pero variable, pueden en ocasiones generar un delirio de identidad de tipo «espacial», bien se trate de lesiones frontales parietales, temporoparietales, de la parte posterior del hemisferio o del tálamo (Kapur *et al.*, 1988; Vighetto y Aimard, 1992). Todas esas localizaciones de lesiones podrían tener como denominador común una depresión orgánica o funcional (por diasquisis) del lóbulo frontal derecho. Un hematoma subdural frontal derecho (Alexander *et al.*, 1979) o una cisticercosis

localizada en el lóbulo temporal izquierdo pueden desencadenar un síndrome de Capgras (Ardila y Rosselli, 1994). Las formas psiquiátricas del síndrome de Capgras se acompañan, en el diagnóstico por imágenes, de una atrofia fronto-temporal (Joseph *et al.*, 1999), mientras que en las paramnesias reduplicativas psiquiátricas se observa una atrofia frontal bilateral, del tronco cerebral y del vermis cerebeloso (Joseph *et al.*, 1999). En el transcurso de la enfermedad de Alzheimer, los delirios de identidad (síndrome de Capgras o paramnesias de reduplicación) se acompañan de una atrofia más marcada del lóbulo frontal derecho (Forstl *et al.*, 1991b).

HIPÓTESIS EXPLICATIVAS

Numerosas hipótesis han intentado proponer una interpretación de los delirios de la identidad. Algunas de entre ellas defienden la diversidad de mecanismos en función de las formas clínicas de los delirios de identidad, mientras que otras intentan buscar una disfunción común a todos los delirios de identidad.

El síndrome de Capgras ha sido de esta forma distinguido de la prosopagnosia: ha podido así interpretarse en el modelo de Bruce y Young como un incapacidad de acceso a los «nudos de identidad de las personas», por tanto como una «agnosia de identificación», mientras que el reconocimiento de rostros estaría preservado (v. pág. 110 y fig. 7.6, pág. 111). Ellis y Young (1990) propusieron una hipótesis de doble sistema de tratamiento visolímbico hemisférico derecho: uno, ventral, que conecta la corteza visual o corteza inferotemporal, al hipocampo, a la amígdala y a la corteza frontoorbitaria y el otro, dorsal, que conecta la corteza visual a la corteza parietal inferior, al giro cingular y a la corteza frontal dorsolateral (fig. 22.1). La vía central sería responsable del reconocimiento consciente y su alteración explicaría la prosopagnosia. La vía dorsal transmite la emoción asociada a los rostros y se vería alterada en el síndrome de Capgras. Así, la «hipoidentificación» del síndrome de Capgras estaría asociada, no a un déficit del reconocimiento de los rostros, sino a un déficit de la valencia emocional que se les asocia. El decaído de las connotaciones emocionales de la identificación explica que el «allegado» que transmite normalmente las connotaciones emocionales más intensas sea, en su ausencia, tomado por un «sosia», por un «impostor». Además, se ha tratado cómo la prosopagnosia podía alterar el reconocimiento «explícito» preservando las reacciones emocionales satélites de la puesta en escena de rostros familiares.

Los fenómenos de duplicación de segmentos del cuerpo (somatoparafenias), a veces conocidos bajo el nombre de «miembros fantasmas», son observados en circunstancias muy dispares. Además del miembro fantasma percibido por los amputados, un miembro fantasma puede también ser percibido por sujetos que presenten lesiones graves (traumáticas) del plexo braquial o de las raíces cervicales. Los sujetos que presentan una lesión de la espina dorsal y que sufren una paraplejía o una tetraplejía (especialmente de causa traumática) pueden percibir dos miembros inferiores o cuatro miembros supernumerarios: los pacientes critican esta percepción que aparece así, no tanto como un delirio, sino como un fenómeno de alucinosis. En el transcurso de alteraciones unilaterales de la somatognosia que acompañan una lesión del hemisferio menor, el

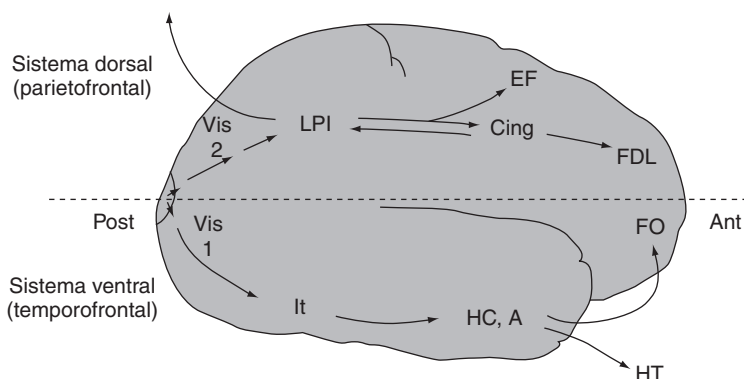


Fig. 22.1. Representación de los dos sistemas visolimbicos del cerebro del primate y (puede que) del hemisferio cerebral derecho en el hombre (de Bear, *Rev Neurol*, 1983; 139 (1): 27-33. Modelo de Ellis y Young). A, amígdala; Ant., anterior; Cing, giro cingular; FDL, córtex frontal dorsolateral; FO, córtex frontal orbitario; HC, hipocampo; HT, hipotálamo; It, córtex visual inferotemporal; LPI, lóbulo parietal inferior; Post., posterior; Vis, visual.

paciente puede considerar un miembro, en particular su mano izquierda, ajeno, por tanto, supernumerario, y atribuirselo a otra persona (v. cap. 10, págs. 140-141), pero también puede observarse la alegación delirante de la percepción de uno o varios miembros fantasmas supernumerarios, no sólo del lado del hemisferio dañado, sino también de manera bilateral: así, un paciente que presentaba un infarto silviano derecho se quejaba de tener «un nido de manos» en su cama, mientras que otro paciente se quejaba de tener hasta seis brazos distribuidos a lo largo de sus dos hemicuerpos. Esta convicción puede adherirse a alegaciones delirantes más vastas: un nuevo brazo ha sido concebido, el paciente declara estar muerto y haber sido «puesto en una nueva piel» (Sellal *et al.*, 1996). De hecho, al paciente le resulta difícil admitir el carácter plausible de lo que percibe y existe todo un *continuum* entre una vivencia de ilusión o de alucinosis y una vivencia de alucinación o delirio. Las somatoparafrenias también han sido observadas en el transcurso de lesiones parietales bilaterales (la duplicación afectaba a los dos miembros inferiores: Vuilleumier *et al.*, 1997) y en el transcurso de lesiones subcorticales (esclerosis múltiple con trastornos sensitivos del hemicuerpo, hematoma de los núcleos grises centrales: Donnet *et al.*, 1997). Estos fenómenos de duplicación de segmentos del cuerpo podrían deberse a una desaferentación sensitiva y a un desorden espacial que impide la representación de las posiciones del cuerpo en el espacio. De esta forma, el paciente no puede ajustar lo que percibe de sus modificaciones corporales con la representación mental de su cuerpo.

Las paramnesias de reduplicación del entorno (o delirios espaciales) combinarían un déficit del tratamiento espacial de la información (por daño en el hemisferio derecho) y una especie de desconocimiento de este déficit (por lesión o depresión funcional del lóbulo frontal).

De todas formas, cabe recalcar que paramnesias reduplicativas de varios tipos (segmentos del cuerpo, lugares, acontecimientos) pueden asociarse en un mismo enfermo. Es por esto que se ha podido mencionar, de forma más global, una desconexión. Así, una desconexión entre el hipocampo y otras regiones cerebrales implicadas en el almacenamiento de los recuerdos acabarían generando una incapacidad de asociar las nuevas informaciones con los antiguos recuerdos, lo que llevaría a la reduplicación (Staton *et al.*, 1982). Asimismo, una desconexión entre las regiones temporolímbicas derechas y el lóbulo frontal afectaría al establecimiento de la coherencia de las percepciones, de la memoria y de los contextos emocionales por tanto, del sentimiento de familiaridad de las personas y emplazamientos (Alexander *et al.*, 1979). También se ha podido observar una rotura del equilibrio interhemisférico, lo que conduciría a una verbalización «delirante»: la lesión derecha «desinhibiendo» al hemisferio izquierdo, entre otras cosas privando de informaciones adecuadas (Vighetto, 1992).

Los delirios de identidad podrían construirse a partir de un sentimiento de despersonalización/desrealización que se deberían, según los casos, a un estado psicótico o a una lesión cerebral (Christoloulou, 1977). Para Feinberg y Roane (1997), los delirios de identidad se clasificarían en función de la puesta en relación del sujeto con «el objeto», pudiendo designar este último a una persona, un acontecimiento, un lugar o un segmento del cuerpo. Esta puesta en relación podría presentarse como un tipo de «desinterés», de «retirada o rechazo» (modo negativo), bien de «sobreinterés» (modo positivo) o en ambos modos reunidos (fig. 22.2).

De esta manera, se puede tener, según los casos, un sentimiento de «nunca visto», de extrañeza o de negación de personas, de lugares, de acontecimientos, bien un sentimiento de «*déjà vu*» (ya visto), de familiaridad anormal, o tam-

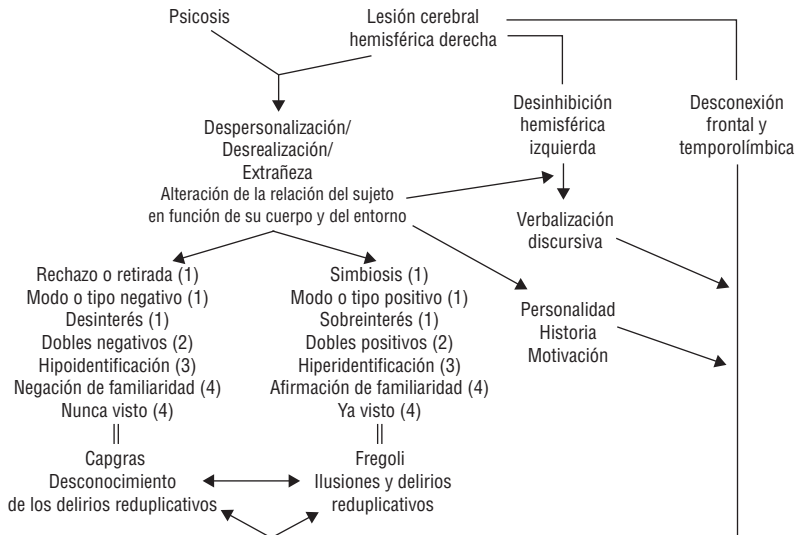


Fig. 22.2. Mecanismos hipotéticos de los delirios de identidad. 1. Feinberg y Roane. 2. Vié. 3. Christodoulou. 4. De Pauw.

bién una mezcla de estos dos modos de relacionarlos: un traumatismo craneoencefálico negaba haberse herido de gravedad en un accidente (modo de rechazo o de «desinterés») al mismo tiempo que decía tener dos hermanas con el mismo nombre, una que seguía viva y otra, imaginaria, que decía se había muerto en un accidente de coche (modo de «sobreinterés»). Así, un sentimiento de despersonalización/desrealización (actualmente se clasifica temporalmente según un mecanismo psicopatológico o neurológico, pero seguramente será temporal) induciría, en función de las motivaciones, de la historia y de la personalidad del sujeto, una puesta en relación de tipo positivo o negativo e intervendría en el contenido de la producción delirante (Feinberg *et al.*, 1999). Esto puede llevar incluso a interpretaciones psicopatológicas de los delirios de identidad, especialmente los que atañen a la identidad de las personas, concebidos como un trastorno de la imagen del cuerpo y oponiendo las dos versiones del sentimiento de extrañeza: la del reconocimiento que está en el campo de la agnosia y la de la identificación que está en el de la psicosis (Thibierge, 1999).

BIBLIOGRAFÍA

- ALEXANDER M.-P., STUSS D.-T., BENSON D.-F. – Capgras syndrome: a reduplicative phenomenon. *Neurology* 1979; 29: 334-339.
- ARDILA A., ROSSELLI M. – Temporal lobe involvement in Capgras syndrome. *International Journal of Neuroscience* 1988; 43: 219-224.
- BENSON D.-F., GARDNER H., MEADOWS J.-C. – Reduplicating paramnesia. *Neurology* 1976; 26: 147-151.
- CAPGRAS J., REBOUL-LACHAUX J. – L'illusion des «sosies» dans un délire systématisé. *Bull Soc Clin Med Ment* 1923; 11: 6-16.
- CHRISTODOULOU G.-N. – The syndrome of Capgras. *Br J Psychiatry* 1977; 130: 556-564.
- COURBON P., FAIL G. – Syndrome «d'illusion de Fregoli» et schizophrénie. *Ann Med Psychol* 1927; 85: 289-290.
- DE PAUW K.-W. – Delusional misidentification: a plea for an agreed terminology and classification. *Psychopathology* 1994; 27: 123-129.
- DONNET A., SCHMITT A., PONCET M. *et al.* – Hallucinations de membres surnuméraires, héminégligence gauche et hypersexualité dans un cas d'hématome capsulo-lenticulaire. *Rev Neurol* 1997; 153: 587-590.
- ELLIS H.-D., YOUNG A.-W. – Accounting for delusional misidentifications. *Br J Psychiatry* 1990; 147: 239-248.
- FEINBERG T.-E., EATON L.-A., ROANE D.-M., GIACINO J.-T. – Multiple Fregoli delusions after traumatic brain injury. *Cortex* 1999; 35: 373-387.
- FEINBERG T.-E., ROANE D.-M. – Misidentification syndromes. En: *Behavioral Neurology and Neuropsychology*, T.-E. FEINBERG et M.-J. FARAH, McGraw-Hill, Nueva York, 1997: 391-396.
- FORSTL H., ALMEIDA O.-P., OWEN A.-M. *et al.* – Psychiatric, neurological and medical aspects of misidentification syndromes: a review of 260 cases. *Psychol Med* 1991a; 21: 905-910.
- FORSTL H., BURNS A., JACOBY R., LEVY R. – Neuroanatomical correlates of clinical misidentification and misperception in senile dementia of the Alzheimer type. *J Clin Psychiatry* 1991b; 52: 268-271.

- HAKIM H., VERMA N.-P., GREIFFENSTEIN M.-F. – Pathogenesis of reduplicative paramnesia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1988; 51: 839-841.
- JOSEPH A.-B., O'LEARY D.-H., KURKLAND R., ELLIS H.-D. – Bilateral anterior cortical atrophy and subcortical atrophy in reduplicative paramnesia: a case-control study of computed tomography in 10 patients. *Can J Psychiatry* 1999; 44: 685-689.
- KAPUR N., TURNER A., KING C. – Reduplicative paramnesia: possible anatomical and neuropsychological mechanisms. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1988; 51: 579-581.
- LUAUTE J.-P. – Les délires d'identification des personnes. Une approche neuropsychologique. *Neuro-Psy* 1992; 7: 364-380.
- MULHOLLAND C., O'HARA A.-G. – An unusual case of delusional misidentification: delusional hermaphroditism. *Psychopathology* 1999; 32: 220-224.
- ROANE D.-M., ROGERS J.-D., ROBINSON J.-H. *et al.* – Delusional misidentification in association with parkinsonism. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci* 1998; 10: 194-198.
- SELLAL F., RENASEAU-LECLERC C., LABRECQUE R. – L'homme à six bras. Un examen de membres fantômes surnuméraires après ramollissement sylvien droit. *Rev Neurol* 1996; 152(3): 190-195.
- STATON R.-D., BRUMBACK R.-A., WILSON H. – Reduplication paramnesia: a disconnection syndrome of memory. *Cortex* 1982; 18: 23-36.
- THIBIERGE S. – *Pathologies de l'image du corps*. PUF, Paris, 1999.
- VIÉ J. – Étude psychopathologique des méconnaissances systématiques. *Ann Med Psychol (Paris)* 1944; 102: 410-455.
- VIGHETTO A., AIMARD G. – Le délire spatial. *Neuro-Psy* 1992; 7: 351-358.
- VUILLEUMIER P., REVERDIN A., LANDIS T. – Four legs. Illusory reduplication of the lower limbs after bilateral parietal lobe damage. *Arch Neurol* 1997; 54: 543-547.
- WEINSTEIN E.-A. – The classification of delusional misidentification syndromes. *Psychopathology* 1994; 27: 130-135.

TRASTORNOS DEL DESARROLLO DEL LENGUAJE ORAL Y ESCRITO

El término de trastorno del desarrollo del lenguaje (TDL) hace referencia a alteraciones duraderas de la función lingüística que están ligadas a alteraciones adquiridas no procedente ni de malformaciones de órganos de la fonación, ni de una encefalopatía característica, ni de una lesión cerebral focal, ni de una deficiencia mental, ni de un trastorno invasor del desarrollo, ni de problemas sensoriales o motrices ni de un contexto social que no ha permitido el aprendizaje. Se distinguen las disfasias y las dislexias de desarrollo cuya evocación diagnóstica debe ser objeto de un diagnóstico diferencial riguroso. La frecuencia de los TDL sería del 5% en niños que tienen un primer contacto con la escolaridad.

Disfasias del desarrollo

Las disfasias del desarrollo conciernen al lenguaje hablado. A la familia le llama la atención la ausencia de adquisición del lenguaje o incluso la pobreza o el carácter laborioso de la expresión verbal. Además, puede tratarse de un fracaso escolar o también de trastornos del comportamiento incluso desencadenados por la escolarización. De ahí la importancia de un examen neurológico normal, de la exclusión de autismo, así como también de trastorno en la adquisición verbal secundarias a la sordera. Un número importante de argumentos sugiere que los trastornos del desarrollo del lenguaje (como los de otras funciones cognitivas) tienen un origen prenatal y no hay que olvidar el papel que desempeñan los factores genéticos. La clasificación de las disfasias se ha inspirado de las hipótesis neurolingüísticas generadas por la observación de desorganizaciones afásicas del lenguaje. La diferencia entre el coeficiente intelectual y el nivel de lectura, la diferencia entre el déficit de la escala verbal de WISC con respecto a la escala de resultados (incluso si los niños disfásicos pueden tener resultados flojos en tests no verbales) tienen sin duda el mérito de llamar la atención por un déficit lingüístico, pero en la actualidad sólo constituyen un acercamiento no específico e impreciso de los trastornos del lenguaje en el niño.

Así, es necesario referirse en primer lugar a una estructuración del lenguaje entre un polo receptivo que asegure la decodificación y la codificación en los niveles fonológico y semántico, y un polo expresivo que asegure la iniciación de elocución, su programación motriz y la formulación léxica, fundamentándose esos dos polos en las interacciones entre tres grupos de estructuras: las áreas anteriores, las áreas temporo-parietales y los centros subcorticales, tálamo y nú-

cleos grises centrales (Crosson, 1985, v. pág. 47). En el plano neurolingüístico, varios niveles de tratamiento que funcionan en serie y de forma paralela pueden ser individualizados (Rapin y Allen, 1983):

- El nivel fonológico atañe a la decodificación y codificación de los fonemas (v. pág. 22) y ha podido demostrar que, desde los seis meses, los niños han aprendido a responder selectivamente a los fonemas de la lengua materna (Kuhl, *en* Tallal, 1993). La unión de los fonemas define las más pequeñas unidades de sentido o monemas.

- El nivel sintáctico atañe a la creación de reglas gramaticales necesarias para el enlace de monemas. Este nivel necesita de la utilización de «monemas» a los cuales es atribuida una función gramatical (v. pág. 21), que estén asociados a un monema de función léxica (Pierre cantar-á) o que sean autónomos (palabras conocidas como de clase cerrada: artículos, preposiciones, etc.).

- El nivel semántico trata del sentido de las palabras (constituídas de uno o varios monemas) contenidas en un léxico. Además de las regiones retrosilvianas del hemisferio izquierdo, el diagnóstico por imágenes dinámico ha podido demostrar que la interpretación del lenguaje genera también una activación prefrontal más marcada a la izquierda (Ingvar, *en* Tallal, 1993), lo que remite probablemente al papel desempeñado por la memoria de trabajo en la tarea secuencial que representa también la comprensión del lenguaje.

- El nivel pragmático atañe a la utilización del lenguaje en la comunidad interhumana y, en particular, la prosodia lingüística y emocional (v. págs. 21 y 34), la adaptación del lenguaje al contexto del entorno y la actividad mímica y gestual que acompañan a la verbalización.

Clasificación de las disfasias

La clasificación de Rapin y Allen se inspira en los modelos neurolingüísticos de organización del lenguaje alrededor de los polos expresivos y receptivos, mientras que la clasificación de Gérard (1997) se apoya en el modelo de Crosson (v. pág. 47).

❑ Síndromes únicamente expresivos

Los trastornos de la comprensión son nulos o moderados. Los niños empiezan a hablar de forma tardía y con importantes dificultades expresivas. Puede asociarse de trastornos de la motricidad orofacial con baba y dificultades de control de los movimientos complejos de la lengua. Se distinguen dos variantes:

La *dispraxia verbal*, con una reducción masiva de la fluidez, que implica una expresión nula o reducida a alguna palabra mal articulada, sin estructura gramatical y responde a un trastorno de la organización motora del habla obstaculizando la realización fonética.

El *déficit de la programación fonémica* es la variante fluida, las alteraciones de la elección y de la disposición de los fonemas que pueden desembocar en una jerga con un conocimiento del trastorno que se manifiesta en conductas de aproximación y tentativas de autocorrección. Este síndrome corresponde al trastorno de la producción fonológica (concebido como un trastorno del control fonológico en la clasificación de Gérard).

❑ Síndromes mixtos receptivo-expresivos

A diferencia del adulto, cuando el lenguaje del niño se encuentra en proceso de adquisición, los trastornos receptivos se acompañan siempre de trastornos expresivos y representan las variantes más frecuentes de trastornos de la adquisición del lenguaje.

La *agnosia auditivo-verbal* (disfasias receptivas en la clasificación de Gérard) está asociada a la incapacidad de efectuar la decodificación fonológica, lo que altera gravemente la comprensión auditiva y compromete la expresión del lenguaje, que se realiza de manera retrasada con lenguaje no fluido, escasez de palabra, parafasias fonémicas y verbales. Puede estar asociada una agnosia auditiva para los ruidos familiares no verbales. La comprensión visual está preservada y la lectura labial es también un medio de facilitación de la comunicación.

El *síndrome fonológico-sintáctico* (el más frecuente) está considerado una variante no severa de la anterior, mientras que, para Gérard, es el resultado de un trastorno a nivel de la unión formulación del léxico: programación motriz. La comprensión se ve menos afectada que la expresión verbal, el lenguaje es poco fluido y agramático con distorsiones fonémicas y un empobrecimiento del almacenamiento del léxico. Se preserva la conciencia sintáctica, como muestran el juicio gramatical y una tendencia a sobreponerse de su déficit de inteligibilidad recurriendo a gestos y a la mímica.

❑ Síndromes léxico-semánticos

El *síndrome léxico-sintáctico* está centrado en una carencia de la palabra. La articulación verbal es normal, el lenguaje fluido, pero las dificultades de la evocación verbal generan un seudotartamudeo y parafasias verbales que afectan también a las funciones gramaticales, lo que explica la ausencia de sintaxis. El niño es perfectamente consciente de sus dificultades. Este síndrome, también denominado disfasia mnésica en la clasificación de Gérard, remite, para este autor, a un trastorno del sistema de control semántico.

El *síndrome semántico-pragmático* permite una expresión verbal cuya fluidez, así como la ausencia de trastornos fonológicos y sintácticos, ocultan el déficit lingüístico: sin embargo, en una conversación, el discurso, salpicado de parafasias verbales «extrañas», incluso neologismos, es incoherente e inadecuado a las circunstancias sin que el niño parezca darse cuenta de lo inadecuado de su discurso, lo que puede dejarle perplejo cuando las reacciones de su interlocutor no le parecen conformes a lo que espera. Este síndrome, según Rapin y Allen, se observa más frecuentemente en autistas con buen potencial intelectual (síndrome de Asperger) que en los que sufren de una disfasia pura. Según Gérard, la disfasia semántica-pragmática estaría asociada al daño sufrido por la función de formulación.

Diagnóstico diferencial

Los *retrasos simples del habla y del lenguaje* son, muy esquemáticamente, retrasos de adquisición del lenguaje mientras que las disfasias son desorganizaciones de los procesos de aprendizaje del lenguaje. Resulta que la mejoría de una disfasia se debe más bien a la constitución de estrategias supletorias, mien-

tras que los retrasos simples se comportan más bien como un retraso de la maduración, lo que explica su mejor pronóstico (Rapin y Allen, 1983 y 1988). Las dislalias están de esta forma vinculadas a una inmadurez de la producción fonológica de los sonidos. Los retrasos simples de lenguaje desencadenan, generalmente, perjuicios en los resultados fonológicos, léxicos y sintácticos, desvelando los tests de lenguaje un perfil «armonioso» cuyo carácter esencial es la diferencia con respecto a los grupos muestra de la misma edad. La repercusión escolar es mala o moderada y los niños adquieren un lenguaje satisfactorio en torno a los seis años.

Los *trastornos articulatorios por anomalías de los órganos de la fonación* deberían ser denominados en sentido estricto *disfonías* y pueden estar vinculados a una fisura palatina, un labio leporino y a malformaciones de la mandíbula. Deben distinguirse de las *disartrias* que acompañan a las lesiones piramidales bilaterales (como una diplejía cerebral con síndrome pseudobulbar) y también de las patologías cerebelosas o extrapiramidales: su carácter esencial es, por tanto, su entorno neurológico que debe ser cuidadosamente analizado. Sin embargo, existen «trastornos fonéticos meramente funcionales» (Launay y Borel Maissonny, 1972) con defectos de pronunciación centrados en las vocales (como la oralización que destruye la nasalidad, haciendo decir *a* por *an*, *o* por *on*, *e* por *en*) o centrados en las consonantes como el ceceo interdental o sustituciones (*cocolate* por *chocolate*).

Todos los trastornos de la adquisición del lenguaje, sea cual sea su gravedad, exigen la búsqueda de una sordera (potenciales auditivos tratados del tronco cerebral, audiograma).

Los *retrasos mentales* pueden presentarse como retrasos de adquisición del lenguaje, aunque sea cierto que los retrasos mentales más importantes son precedidos y acompañados de un retraso de las diferentes adquisiciones psicomotrices. Los tests psicométricos demuestran típicamente que el déficit no sólo afecta a la función lingüística y que no existe una separación importante entre la disminución de la inteligencia verbal y la disminución de la inteligencia no verbal, lo que se opone al perfil de los disfásicos (v. anteriormente).

El *autismo* (o trastorno invasor del desarrollo, según la terminología del DSM IV, Rapin, 1997), descrito por Kanner en 1943, desencadena muy habitualmente trastornos del lenguaje que pueden realizar un síndrome semántico-pragmático, pero que pueden también realizar un síndrome mixto auditivo-receptivo o un trastorno de la producción fonológica indisociable de lo observado en la disfasia del desarrollo. No obstante, el déficit lingüístico está asociado a un déficit de las interacciones sociales precoces: pobreza de capacidades para jugar (por tanto, de imaginación), dificultades de imitación de los gestos ajenos, alteraciones de los comportamientos relacionales no verbales, existencia de comportamientos motrices repetitivos y estereotipados, dificultades o incapacidad de atribuir a los demás sentimientos o pensamientos (teoría de la mente). Tres niños de cada cuatro sufren un retraso mental y, salvo en el síndrome de Asperger, los tests no verbales son superiores a los tests verbales. El autismo se acompaña a menudo (del 16 al 35% de los casos) de crisis epilépticas. Puede complicar las encefalopatías epilépticas, como el síndrome de West (espasmos en flexión) o el síndrome de Lennox-Gastaut. Aproximadamente, una de diez veces desvela un síndrome de Landau-Kleffner o un síndrome de punta-ondas continuas del sueño (v. pág. 50). En total, en uno de cada tres casos más o me-

nos, el autismo acompaña un estado patológico que también puede ser un síndrome de la X frágil, una trisomía 21, una esclerosis tuberosa, un síndrome de Rett (v. recuadro 23.1, pág. 379), sin que esta lista sea exhaustiva. La mayoría siguen siendo autismos «primitivos» para los cuales una susceptibilidad genética es mencionada y podría deberse a una anomalía del desarrollo de la organización neuronal. El diagnóstico por la imagen puede objetivar una hipoplasia cerebelosa vermiciana y callosa, mientras que en el plano histológico, se ha podido observar un bajo número de células de Purkinje y de células granulosas cerebelosas. A pesar de los numerosos estudios realizados, el diagnóstico por imágenes dinámico todavía no ha proporcionado resultados coherentes. Se ha podido constatar la importancia del EEG. En el plano bioquímico, se ha podido incriminar una disfunción de los sistemas dopaminérgico mesolímbico opioides endógenos y serotoninérgico. Multitud de tratamientos sintomáticos han sido propuestos: su objetivo no puede ser otro que la mejoría de las manifestaciones clínicas que más invalidan (que son, según los casos, la agresividad, la ansiedad, los estereotipos motrices, la inestabilidad psicomotriz y los trastornos de la atención que la acompañan, las crisis epilépticas), pero está claro que no existe un medicamento eficaz contra el autismo en sí y lo esencial siguen siendo los programas educativos que enfocan a los trastornos de la comunicación y del comportamiento. Los padres deben ser ayudados, aconsejados y disculpados. De este modo, actualmente se podrá mejorar algo el pronóstico del autismo.

Bases del examen neuropsicológico del lenguaje del niño

El lenguaje debe valorarse en su expresión espontánea y en su expresión inducida por pruebas que enfocan el análisis, tan riguroso como sea posible, de los diferentes niveles de comprensión y de expresión del lenguaje. Cabe recordar que el niño utiliza palabras aisladas de los dieciocho a veinticuatro meses y empieza a construir frases entre los veinticuatro y treinta meses.

La comprensión en el plano fonológico es estudiada mediante una prueba de discriminación fonémica (como la de Autesserre *et al.*, 1988). La comprensión verbal y sintáctica puede ser examinada a través del *Token test* y la versión francesa del *Northwestern Syntax Screening Test* (NSST) (Weil-Halpern *et al.*, 1981).

La expresión debe analizar las capacidades fonológicas, morfosintácticas y lexico-semánticas. Así, pueden utilizarse las pruebas del examen del lenguaje del niño de Chevrie-Muller *et al.* (1981), el test de construcción de frases de Murphy *et al.* (1990), el test de clausura gramatical de Deltour (1991), el test de vocabulario de Deltour y Hupkens (1979) o el test de fluidez y de asociaciones de Gérard (1990). La función de formulación es estudiada a través del entretenimiento y mediante instrumentos como la adaptación francesa del test del reportero de Renzi *et al.* (1979). La escala de disfasia de Gérard (1988) permite cuantificar los trastornos lingüísticos fundamentándose en el interrogatorio y siguiendo su evolución.

También es cierto que el examen el lenguaje debe estar integrado dentro de un examen más global que analice en especial las diversas facetas de la eficiencia cognoscitiva (en particular las cualidades visoconstructivas) y el tratamiento de las informaciones auditivas (memoria auditivo-verbal, reconocimiento de los sonidos no verbales).

Hipótesis etiológicas y datos de los exámenes complementarios

La etiología exacta de las disfasias todavía es desconocida. La existencia de factores genéticos está sostenida por la sobrerepresentación de los chicos y la incidencia familiar elevada de las disfasias de forma expresiva. El diagnóstico por imágenes estático es en principio normal y las pocas anomalías observadas en RM (especialmente a nivel de las regiones perisilvianas) no son nada específicas. El diagnóstico por imágenes funcional ha podido mostrar hipoperfusiones de topografía variable en función del tipo de disfasia: por ejemplo, temporal izquierda en caso de agnosia auditivo-verbal, prefrontal izquierda en caso de disfasia expresiva. Se ha podido tratar una dificultad del tratamiento de las informaciones auditivas y verbales, alterando de esta forma la percepción y la producción del lenguaje. La observación de figuras epilépticas es frecuente, sobre todo durante el sueño (v. anteriormente). El papel de las carencias educativas y afectivas es impreciso.

Tratamiento

En un principio, el tratamiento está fundamentado en la rehabilitación logopédica. Su objetivo es a la vez estimular las conductas deficitarias (sin tampoco sumir al niño en un sentimiento de fracaso) y eludirlas. El trabajo también debe centrarse, siempre que sea necesario, en la atención y la memoria. Pero también hay que aprender a despistar y a manejar los trastornos emocionales que podrían ser provocados por el fracaso escolar y las dificultades que éste pudiera engendrar en el seno familiar (padre y hermanos). De ahí la necesidad, en ocasiones, de una psicoterapia. El mantenimiento en el curso escolar normal es laborioso, con repeticiones y el paso a clases de adaptación. Lo ideal sería, sin duda, el mantenimiento en el curso escolar normal en clases reducidas. La orientación posterior hacia empleos que no estén centrados en las capacidades verbales puede permitir la incorporación a un curso de formación profesional (como la preparación de un certificado de aptitud profesional).

Dislexias del desarrollo

Descritas por primera vez a finales del siglo XIX bajo el nombre de «ceguera verbal congénita» (Morgan, 1896), las dislexias del desarrollo hacen referencia, como señala su denominación en el DSM, a un trastorno de la adquisición de la lectura que puede afectar al reconocimiento de las palabras y la comprensión de la lectura, que no puede ser imputado ni a un retraso mental, ni a una escolarización inadaptada, ni a un trastorno sensorial, visual o auditivo, ni a una dolencia de lesión cerebral. Este trastorno, cuya prevalencia está estimada entre el 2 y el 8% de los niños con edad escolar, altera el curso de escolarización, mientras que el coeficiente intelectual verbal o de cualidades (el coeficiente intelectual manual [CIM] o verbal [CIV] de la WISC) es superior a noventa. El CIV puede ser inferior al CIM. Este «trastorno específico de la lectura» (CIE-10) surge, a veces, en niños con antecedentes de trastornos del desarrollo del lenguaje oral y suele acompañarse de dificultades en la ortografía. Las dificultades de adquisición de la lectura pueden asociarse a comportamientos «perturbadores» (hiperactividad, trastornos de oposición).

En el plano clínico, la hipótesis de una dislexia debe ser tomada en cuenta cuando existe una diferencia de las capacidades de dieciocho meses a dos años en tests de lectura contrastada. El trastorno puede manifestarse desde los siete años, pero puede desvelarse antes (seis años), o unos años más tarde. Pero el disléxico no es un mal lector, que deba considerarse un sujeto con un simple retraso de la adquisición de la lectura. Al menos, hay que pensar que no es sólo un mal lector, sino que presenta una alteración específica de los mecanismos de adquisición de la lectura responsable de errores análogos a los observados en el trastorno de dislexias «adquiridas» del adulto.

Clasificación de las dislexias del desarrollo

Por analogía con las dislexias adquiridas (v. cap. 4 pág. 70), el análisis de los errores de lectura de los niños que sufren un trastorno de la adquisición de la lectura ha permitido aislar dos grandes tipos de dislexias.

Las *dislexias fonológicas* (todavía llamadas disfonéticas), las más frecuentes (alrededor de los dos tercios de los casos), se caracterizan típicamente por una preservación de la lectura de las palabras, regulares o irregulares, mientras que los logatomas (o «no palabras» o «seudopalabras») como *tapulo* o *prali* no se pueden descifrar correctamente, lo mismo que ocurre con las palabras que pertenecen al léxico pero son desconocidas por el sujeto. La lectura, lenta, entrecortada y laboriosa es más difícil si cabe, ya que los logatomas se componen de más letras. Existen en particular:

- Paralexias fonémicas, que alteran más o menos la estructura fonológica de los logatomas o de las palabras no familiares (*tuprilu* → *turlipu*).
- Errores de lexicalización, que convierten los logatomas en palabras (*trulipo* → *tulipa*).
- Sustituciones verbales; algunas corresponden a errores visuales que desencadenan la producción de una palabra morfológicamente próxima a la palabra deseada (paralexia visual como *evolución* por *evaluación*), otras a errores morfológicos (como *jardín* por *jardinero*).

Es tentador atribuir este tipo de dislexia a un daño en la vía fonológica de la lectura que impide la conversión de las letras (grafemas) en sonidos (fonemas). Cuando, además de los trastornos descritos anteriormente, la lectura de las palabras concretas a las que se puede atribuir fácilmente una imagen (caballo, martillo) es mejor que la de las palabras abstractas (tristeza, alegría), y cuando el niño comete errores semánticos (como *bebé* por *niño* o *carnero* por *cabra*), se ha podido, por analogía con las dislexias adquiridas, clasificar al trastorno como dislexia profunda del desarrollo (Valdois, 1996).

En el plano ortográfico, las dificultades son mucho menores para las palabras familiares que para las palabras no familiares y también están en función de la longitud de las palabras. Las dificultades de transcripción de los logatomas son evidentemente mayores.

Las dislexias del desarrollo de superficie (llamadas disedéfticas) se caracterizan por una preservación al menos relativa de la lectura de las palabras regulares y de los logatomas mientras que la lectura de las palabras irregulares es muy difícil, manifestando el niño una tendencia a la regularización por una aplicación estricta de las reglas de conversión grafema-fonema, así leen *oignon*

(cebolla) *oi/nion* y no *o/nion*. En el plano de la escritura, de la misma forma que tiene tendencia a pronunciar todos los fonemas, el niño escribe las palabras como las pronuncia. Este tipo de dislexia sugiere la preservación del tratamiento fonológico y el daño en la «vía» léxico-semántica de la lectura.

Diagnóstico y evaluación

El motivo de consulta susceptible de acabar siendo un diagnóstico de dislexia es, en primer lugar, la unión de un retraso de adquisición de la lectura y de alteraciones de la lectura, lenta y dificultosa, que recuerda a los errores de lectura de los lectores normales en su años de juventud. Lo que sugiere el diagnóstico es, de todas formas, en la práctica cotidiana, la observación a través de tests de lectura de una diferencia de dieciocho meses a dos años, representada por un nivel de edad o un nivel escolar. Los parámetros estudiados son la *velocidad* y la *corrección* de la lectura por *Émile, René y Marie* de Burion (1960) o *L'Alouette* de Lefefavrais (1967). Posteriormente se pueden analizar cualitativamente los errores que se han producido: omisiones, adiciones, sustituciones, confusiones de letras, sonidos, o partes de las palabras. Algunas confusiones pueden ser clasificadas como auditivas (*d* por *t*) o morfológicas (*c* por *e*) o en espejo (*b* por *d*). Es necesario también evaluar la comprensión de los textos leídos, lo que es posible gracias al *Jeannot y Georges* de Hermabessière y Sax (1972) y, sobre todo, los tests de evaluación de la competencia en la lectura de Khomsi (1990 y 1994, en Grégoire y Piérart). Estos últimos estudian en primer lugar la identificación de las palabras sin imponer una lectura en voz alta: el sujeto, examinando pares de etiquetas verbales e imágenes, debe decir si la palabra escrita es «la palabra adecuada» distinguiendo los pares totalmente correctos (como la palabra *champiñón* con la imagen correspondiente), los pseudosinónimos de próximo campo semántico (como la palabra *gato* con la imagen de una *vaca*), los pseudologatomas escritos (como la palabra *teléfono* con la imagen del *teléfono*), los homófonos (como *baca* con la imagen del *vaca*). La segunda prueba evalúa la comprensión, pidiéndole al sujeto que escoja, en una serie de respuestas múltiples de cuatro imágenes, las que corresponden a un texto escrito. Otros tests se centran exclusivamente en la conciencia fonológica, como los tests de juicio o de creación de rimas, o también de creación de palabras por sustitución o unión de fonemas.

Validar la existencia de trastornos de lectura supone asegurarse posteriormente de las cualidades expresivas y receptivas del lenguaje hablado (Grégoire y Piérart, 1995). También hay que asegurarse de la ausencia de un retraso mental. La comparación de los resultados obtenidos en los diferentes subtests de la WISC puede mostrar «perfiles psicométricos» particulares: así, las notas obtenidas en el grupo de subtests espaciales (*cubos, rompecabezas, figuras incompletas*) pueden resultar ser superiores a las del grupo de subtests que explora las aptitudes conceptuales (*vocabulario, semejanzas, comprensión*), ellas mismas superiores a las del grupo de subtests que explora las aptitudes secuenciales (*digitos, claves, aritmética*), lo que define el «perfil» de Bannaytine. Asimismo, el perfil ACID está caracterizado por una disminución de los resultados en los subtests de *aritmética, claves, información y digitos* (Spafford, 1989). Si bien estos perfiles no son ni constantes ni específicos, invitan de todas formas a profundizar en el entorno perceptivo y neuropsicológico de la dislexia: estudio

de las funciones visoespaciales y visoconstructivas, exploración eventual de las capacidades perceptivas visuales y auditivas, exploración de la memoria verbal y visual (palabras de Rey; Batería de eficiencia mnésica 144 de Signoret, 1991).

Hipótesis etiológicas

Si bien el déficit de las aptitudes fonológicas es sin duda la razón de los trastornos de la lectura, la naturaleza exacta de las disfunciones permanece poco conocida. Se ha podido evocar una alteración de la discriminación auditiva de las frecuencias, lo que parece corroborar, por la grabación y la negatividad de discordancia (*Mismatch Negativity* o MMN), que es anormal en las variaciones de la frecuencia de un sonido pero que permanece normal en caso de variación de su duración (Baldegweg *et al.*, 1999). Así es como podría estar alterado el retrocontrol necesario para el desarrollo de las habilidades fonológicas. Además, la alteración de los potenciales mencionados visuales en sus componentes precoces, durante estimulaciones visuales rápidas y de bajo contraste, está en coherencia con la constatación con autopsia de una atrofia de las magnocélulas de los núcleos geniculados laterales (Livingstone y Hubel, 1987). Habría, por tanto, una dificultad del tratamiento rápido de las informaciones visuales. Esta doble debilidad del tratamiento secuencial de las informaciones visuales y auditivas podría también estar corroborada por la constatación en RM funcional de la ausencia de activación del área V5/MT vinculada a las magnocélulas de los núcleos geniculados laterales (cuerpos geniculados laterales) y otras áreas de la corteza parietal posterior.

Numerosas anomalías morfológicas también han sido observadas, de entre las cuales la ausencia de asimetría del *planum temporal* por desarrollo excesivo del *planum* derecho así como microdisgénesis sugieren un trastorno de la migración embrionaria de las neuronas. Los estudios en tomografía por emisión de positrones (PET) muestran anomalías diversas de activación de numerosas regiones cerebrales, la diversidad de los protocolos como de las regiones solicitadas no permite sacar una concepción unitaria de la fisiopatología de los trastornos (Robichon y Habib, 1996): incapacidad de activación simultánea del área de Broca y del área de Wernicke debido a una disfunción insular (Paulesu *et al.*, 1996) o también una desconexión funcional entre el giro angular y las otras estructuras implicadas en la lectura, como la corteza visual extraestriada y el área de Wernicke (Horwitz *et al.*, 1998).

Existe indudablemente una prevalencia masculina de las dislexias y las observaciones de familias sugieren la intervención de factores genéticos, pudiendo ser la transmisión monogénica (en particular autosómica dominante) o poligénica. Algunos estudios intentan enlazar algunos fenotipos de dislexias con localizaciones específicas, especialmente sobre los cromosomas 1, 6, 15 y 16 (Grigorenko *et al.*, 1997).

Tratamiento y pronóstico

La ayuda rehabilitadora está fundamentada en una evaluación rigurosa del trastorno de la lectura, en los caracteres de las dislexias, en las otras alteraciones neuropsicológicas asociadas, así como en la evaluación de la vista y de la audi-

ción. Se trata pues de una reeducación personalizada que debe acompañarse de una consideración de los desórdenes psicológicos que pueden acompañar a la dislexia. Algo ideal son las clases escolares adaptadas para disléxicos (reducidas, con formación del profesorado). A menudo, el aprendizaje de la lectura deja persistir dificultades en la edad adulta. La incidencia de la depresión es más elevada en los jóvenes adultos disléxicos que en la población normal.

DISCALCULIAS DEL DESARROLLO Y DISFUNCIONES DEL DESARROLLO DEL HEMISFERIO DERECHO

Discalculias del desarrollo

Afectan al 5% de los niños escolarizados sin que haya prevalencia de sexo. Afectan menos a la comprensión y la producción de los números que al sistema de cálculo (formas aritméticas, procedimientos de cálculo, v. cap. 6, pág. 88). La WRAT (*Wide-Change Achievement Test Revised*) evalúa los resultados en lectura, ortografía y aritmética, con un nivel 1 de 7 a los once años y un nivel 2 de 12 a los setenta y cinco años (Jastak y Wilkinson, 1984). La parte aritmética ha sido objeto de una adaptación francesa (Joussineau *et al.*, 1995). Las discalculias del desarrollo se asocian una de cada cinco veces a un trastorno deficitario de la atención, y una de cada seis a una dislexia (Gross-Tsur *et al.*, 1996). Las discalculias puras se acompañan de resultados normales en la lectura y en ortografía y surgen en un entorno escolar correcto y en ausencia de cualquier trastorno sensorial. No obstante, el examen neuropsicológico de las discalculias desvela un entorno diverso que ha permitido sugerir que existía tan pronto una disfunción del desarrollo del hemisferio derecho (CIV > CIM, capacidades lingüísticas orales y escritas satisfactorias, pero mediocres resultados visoespaciales), como una disfunción del hemisferio izquierdo (CIM > CIV, capacidades en aritmética superiores a las capacidades lingüísticas y capacidades visoespaciales satisfactorias), mientras que en otros lugares se puede observar un déficit más difuso de las capacidades lingüísticas y visoverbales (Rourke, 1985). Las discalculias más severas acompañarían a las disfunciones del hemisferio izquierdo (Shalev *et al.*, 1995). Asociaciones de déficits pueden incluso construir un síndrome de Gerstmann del desarrollo con disgrafía, discalculias, déficit del reconocimiento de los dedos y de la orientación derecha-izquierda (Van Hout, 1995).

Disfunciones del desarrollo del hemisferio derecho

Descritas en particular por Weintraub y Mesulam en 1983, que las denominaron «síndrome de incompetencia social», así como por Rourke en 1985, que las llamó «déficits no verbales del aprendizaje», se caracterizan por una incapacidad de interpretar el comportamiento no verbal del entorno (expresión facial, prosodia emocional), mientras que el lenguaje, aunque disprosódico, tiene un contenido léxico satisfactorio. Existe en el plano psicométrico una disociación entre el coeficiente intelectual verbal y el coeficiente intelectual de resultado, en detrimento del segundo por déficit de las capacidades visoespaciales y viso-

constructivas reflejado en particular por los pobres resultados en los subtests de *cubos y de rompecabezas*. El cálculo también es deficitario. La clasificación nosológica de los trastornos está lejos de ser unívoca: diagnóstico por imágenes normal o mostrando procesos de lesiones no específicas, carácter familiar o no familiar del trastorno. Algunos casos están considerados como próximos a un síndrome de Asperger (v. anteriormente y McKelvey *et al.*, 1995).

El síndrome de Turner, caracterizado por la presencia de un único cromosoma X, tiene una incidencia de 1/10.000 niños y se desvela por una estatura pequeña, amenorrea primaria e impuberismo. Se acompaña de déficits neuropsicológicos que afectan generalmente a las cualidades visoespaciales y al cálculo, lo que evocaría una disfunción hemisférica derecha. La anaritmia afectaría más bien a los procedimientos de cálculo (v. pág. 91), aunque también han sido señaladas dificultades de memorización de formas aritméticas (tabla de multiplicación), al menos en las pruebas de tiempo limitado (Rovet *et al.*, 1994). Pero es difícil delimitar un perfil homogéneo, ya que algunos estudios informan también sobre un déficit de las funciones lingüísticas asociadas al déficit visual (Murphy *et al.*, 1994) en los síndromes de Turner completos, mientras que los síndromes mosaicos (que asocian la yuxtaposición en los tejidos de clones X a clones XX o XXX o XY) sólo se distinguirían de los sujetos normales por un pobre resultado en los tests del lenguaje. El diagnóstico por neuroimagen estructural (RM) no muestra anomalías, mientras que el diagnóstico por neuroimagen funcional indica más bien un déficit metabólico en las regiones posteriores de los dos hemisferios (Watkins *et al.*, 1991), lo que indica, de una forma todavía fragmentaria, el papel desempeñado por el cromosoma X y las hormonas sexuales en el funcionamiento de la neocorteza.

El síndrome de Williams (o de Williams-Beuren) se caracteriza por una estatura pequeña, una micrognatia, una estenosis aórtica y una hipercalcemia que se esfuma después del noveno mes y que se acompaña de tasas elevadas de 1,25-dihidroxit vitamina D. Existe una supresión del gen de la elastina en el cromosoma 7 (7q11.23). Este síndrome se acompaña de alteraciones neuropsicológicas, realizando una disociación relativa entre las cualidades verbales (relativamente dispensadas) y las cualidades visoconstructivas, visiblemente más alteradas, con alteraciones severas de capacidades de cálculo que evocan un síndrome de disfunción hemisférica derecha. Las aptitudes musicales están sorprendentemente desarrolladas, no en solfeo (la lectura y transcripción de partituras pueden resultar difíciles), sino en el reconocimiento y la producción de los ritmos y melodías, yendo hasta el oído absoluto, es decir, la posibilidad de reconocer las notas (elevación tonal) sin referencia a una nota base. Esos niños son hipercinéticos y manifiestan «hipersociabilidad». Pueden surgir infartos cerebrales vinculados o no a estenosis de las arterias cerebrales. La RM muestra una reducción de volumen de las regiones posteriores del cerebro. Las aptitudes musicales parecen coexistir con una acentuación de la asimetría «normal» del *planum temporal*, tal como ha podido ser observada en músicos dotados de oído absoluto (Robichon y Seigneuric, 1999).

La enfermedad del tic de Gilles de la Tourette puede asociarse a manifestaciones obsesivo-compulsivas o a una hiperactividad con déficit de la atención. También puede acompañarse de un déficit de las cualidades visoespaciales y visoconstructivas evocando una disfunción del hemisferio derecho (Sandyk, 1997).

Se han observado también déficits que evocan una disfunción del hemisferio derecho en el síndrome de déficit de la atención, especialmente cuando no se acompaña de hiperactividad (García-Sánchez *et al.*, 1997).

Recuadro 23.1

Síndrome de Rett y síndrome del cromosoma X frágil

El síndrome de Rett es una afección genética dominante vinculada a la X, letal en los niños, que se manifiesta en niñas cuyo nacimiento y desarrollo psicomotriz inicial han sido normales. Los trastornos empiezan entre los cinco y los cuarenta y ocho meses y asocian una disminución del crecimiento de la cabeza, una pérdida de los movimientos adaptados de las manos que son presas o víctimas de movimientos estereotipados, un deterioro cognoscitivo, una ataxia y, a veces, crisis epilépticas o también bruxismo. El diagnóstico por imágenes puede mostrar una discreta atrofia cerebral. El tratamiento es sintomático. El síndrome de la X frágil vinculado a la mutación del gen FMR 1 es la causa más frecuente de retraso mental hereditario cuya incidencia es de uno sobre cuatro mil en los hombres, y de uno sobre siete mil en las mujeres. Los trastornos neuropsicológicos se acompañan de una dismorfia, con alargamiento de la cara, una frente ancha, orejas grandes y una macroorquidia. Se puede constatar un retraso mental, un síndrome autístico, un trastorno de la atención con síndrome de hiperactividad. El tratamiento es únicamente sintomático.

BIBLIOGRAFÍA

- AUTESSERRE D., LACERT P., DELTOUR J.-J. – *Épreuve de discrimination phonémique*. Éditions scientifiques et psychologiques, Issy-les-Moulineaux, 1988.
- BALDEWEG T., RICHARDSON A., WATKINS S. *et al.* – Impaired auditory frequency discrimination in dyslexia detected with mismatch evoked potentials. *Ann Neurol (Estados Unidos)* 1999; 45(4): 495-503.
- BANNAYTINE A. – *Langage, Reading and Learning Disabilities* (1 vol.). Charles C. Thomas, Springfield, 1971.
- BELLUGI U., LICHTENBERGER L., MILLS D. *et al.* – Bridging cognition, the brain and molecular genetics: evidence from Williams syndrome. *Trends Neurosci* 1999; 22: 197-207.
- CHEVRIE-MULLER C., SIMON AM, DECANTE P. – *Épreuves pour l'examen du langage*. Centre de psychologie appliquée, Paris, 1981.
- DE JOUSSINEAU S., CREPIN C., BOUHIER B., SABOURET DE NEDDE C. – Adaptation française de la partie arithmétique de la WRAT-R. *ANAE*. 1995; hors série 74.
- DELTOUR J.-J. – *Test de closure grammaticale (TCG)*. Université de Liège, 1991.
- DELTOUR J.-J., HUPKENS D. – *Test de Vocabulaire actif et passif*. Éditions scientifiques et psychologiques, Issy-les-Moulineaux, 1979.
- GARCIA-SANCHEZ C., ESTEVEZ-GONZALEZ A., SUAREZ-ROMERO E., JUNQUE C. – Right hemisphere dysfunction in subjects with attention-deficit disorder with and without hyperactivity. *J Child Neurol* 1997; 12: 107-115.

GÉRARD C.-L. – *Échelle de dysphasie*. Service de psychopathologie de l'enfant et de l'adolescent, hôpital Robert-Debré, Paris, 1988.

GÉRARD C.-L. – *Test de fluence et d'associations*. Service de psychopathologie de l'enfant et de l'adolescent, hôpital Robert-Debré, Paris, 1990.

GÉRARD C.-L. – *L'Enfant dysphasique*. De Boeck Université, Bruselas, 1994.

GÉRARD C.-L., LE DOUAREC A., SUIRE I. – *Adaptation française du test du Reporter (de Renzi E. et Ferrari C. Cortex 1979; 15: 279-291)*. Service de psychopathologie de l'enfant et de l'adolescent, hôpital Robert-Debré, Paris, 1988.

GRÉGOIRE J., PIERART B. – *Évaluer les troubles de la lecture*. De Boeck Université, Bruselas, 1995.

GRIGORENKO E.-L., WOOD F.-B., MEYER M.-S. *et al.* – Susceptibility loci for distinct components of developmental dyslexia on chromosomes 6 and 15. *Am J Hum Genet* 1997; 60: 27-39.

GROSS-TSUR V., MANOR O., SHALEV R.-S. – Developmental dyscalculia: prevalence and demographic features. *Dev Med Child Neurol* 1996; 38: 25-33.

HORWITZ B., RUMSEY J.-M., DONOHUE B.-C. – Functional connectivity of the angular gyrus in normal reading and dyslexia. *Proc Natl Acad Sci (Estados Unidos)* 1998; 95: 8939-8944.

JAMBAQUE I., DELLATOLAS G., DULAC O., SIGNORET J.-L. – Validation de la batterie d'efficiences mnésiques 144 chez l'enfant d'âge scolaire. *ANAE* 1991; 3: 125-135.

JASTAK S., WILKINSON G.-S. – *Wide Range Achievement Test – Revised*. Jastak Assessment Systems, Wilmington DE, 1984.

LAUNAY C.-I., BOREL-MAISONNY S. – *Les Troubles du langage, de la parole et de la voix chez l'enfant* (1 vol.). Masson, Paris, 1972.

LIVINGSTONE M.-S., ROSEN G.-D., DRISLANE F.-W., GALABURDA A.-M. – Psychophysiological and anatomical evidence for a magnocellular defect in developmental dyslexia. *Proc Natl Acad Sci (Estados Unidos)* 1991; 88: 7647-7652.

MC KELVEY J.-R., LAMBERT R., MPTTRON L., SHEVELL M.-I. – Right-hemisphere dysfunction in Asperger's syndrome. *J Child Neurol (Estados Unidos)* 1995; 10: 310-314.

MORGAN W.-P. – A case of congenital word-blindness. *BMJ* 1896; 2: 1378.

MURPHY D.-G., ALLEN G., HAXBY J.-V. *et al.* – The effects of sex steroids, and the X chromosome, on female brain function: a study of the neuropsychology of adult Turner syndrome. *Neuropsychologia* 1994; 32: 1309-1323.

MURPHY E., SAGAR D., GÉRARD C.-L. – *Test de construction de phrases*. Service de psychopathologie de l'enfant et de l'adolescent, hôpital Robert-Debré, Paris, 1990.

PAULESU E., FRITH U., SNOWLING M. *et al.* – Is developmental dyslexia a disconnection syndrome? Evidence from PET scanning. *Brain* 1996; 119: 143-157.

RAPIN I. – Autism. *The New England Journal of Medicine* 1997; 337: 97-103.

RAPIN I., ALLEN D.-A. – Developmental language disorders: nosologic considerations. In: *Neuropsychology of Language, Reading and Spelling* (1 vol.). U. Kirk, Academic Press, Nueva York, 1983: 155-184.

RAPIN I., ALLEN D.-A. – Syndromes in developmental dysphasia and adult aphasia. In: *Language communication and the brain* (1 vol.). T. Plum, Raven Press, Nueva York, 1988: 57-75.

- ROBICHON F., HABIB M. – Neuro-anatomo-pathologie de la dyslexie de développement. En: *Approche cognitive des troubles de la lecture et de l'écriture chez l'enfant et l'adulte* (1 vol.), S. CARBONNEL, P. GILLET, M.-D. MARTORY, S. VALDOIS. Solal, Marsella, 1995.
- ROBICHON F., SEIGNEURIC A. – Syndrome de Williams et Beuren: caractérisation biologique et psychologique. *Revue de neuropsychologie* 1999; 9: 183-189.
- ROURKE B.-P. – *Neuropsychology of learning disabilities: essential of subtype analysis*. Guilford Press, Nueva York, 1985: 167-183.
- ROVET J., SZEKELY C., HOCKENBERRY M.-N. – Specific arithmetic calculation deficits in children with Turner syndrome. *J Clin Exp Neuropsychol* 1994; 16: 820-839.
- SANDYK R. – Reversal of a visuconstructional disorder by weak electromagnetic fields in a child with Tourette's syndrome. *Int J Neurosci* 1997; 90: 159-167.
- SHALEV R.-S., MANOR R.-S., AMIR N. *et al.* – Developmental dyscalculia and brain laterality. *Cortex* 1995; 31: 357-365.
- SIGNORET J.-L. – *Batterie d'efficience mnésique*. Éditions scientifiques Elsevier, Paris, 1991.
- SPAFFORD C.-S. – Wechsler Digit Span subtest: Diagnostic usefulness with dyslexic children. *Perceptual and Motor Skills* 1989; 69: 115-125.
- TALLAL P., GALABURDA A.-M., LLINAS R.-R., VON EULER C. – Temporal information processing in the nervous system: special reference to dyslexia and dysphasia. *Annals of the New York Academy of Sciences* 1993; 682.
- VALDOIS S. – Les dyslexies développementales. In: *Approche cognitive des troubles de la lecture et de l'écriture chez l'enfant et l'adulte* (1 vol.), S. CARBONNEL, P. GILLET, M.-D. MARTORY, S. VALDOIS. Solal, Marsella, 1995.
- VAN HOUT A. – Troubles du calcul et fonctions de l'hémisphère droit chez l'enfant. *ANAE* 1995; hors série: 34-41.
- WATKINS J.-M., CHUGANI H.-T., ELLIOTT T.-K. – Positron emission tomography and neuropsychological correlations in Turner syndrome. *Ann Neurol* 1991; 30: 454.
- WEIL-HALPERN F., CHEVRIE-MULLER C., SIMON A.-M. – (*Adaptation française du*) *Northwestern Syntax Screening Test*. Centre de psychologie appliquée, Paris, 1981.

ÍNDICE ALFABÉTICO

A

- AAMI, 216
- Abulia, 154, 155, 342
- Acalculia (s), 60, 88, 110, 223, 266
 - afásicas, 88
 - de tipo espacial, 121
 - espacial (es), 88, 90, 92, 121
 - primaria, 88, 91
 - secundarias, 88
- Acatisia, 213, 278, 301
- Acceso
 - al significado, 33
 - ataque de rabia, 301
- Acinesia, 154
 - direccional, 124, 126, 132
 - espacial, 126, 132
- Acinetopsia, 108, 354, 355
- Acromatopsia, 99, 102, 107, 109, 110, 121, 353
- Activación hemisférica, 129, 132
- Adenoma hiperparatiideo, 275
- Adinamia, 155, 220
- Adipsia, 297
- Adquisición del lenguaje, 24
- Adrenoleucodistrofia, 350
- Afagia, 295
- Afasia (s), 10, 12, 20, 25, 88, 223, 350
 - acusticomnésica, 38
 - agramática, 29, 44
 - amnésica (s), 35, 39, 42, 89, 261
 - anómica, 39
 - breves, 51
 - cápsuloestriadas, 46
 - central, 40
 - cruzadas, 48
 - de Broca, 23, 34, 37, 38, 42, 43, 45, 47, 48, 59, 70, 75, 81, 90, 145
 - de conducción, 23, 37, 40, 42, 44, 46, 48, 60, 68, 85, 89, 138, 171, 192, 266
 - de expresión, 43-44
 - de los ambidiestros, 47, 51
 - de los zurdos, 47, 51
 - de políglotas, 48
 - de realización fonemática, 34, 44
 - de sordomudos, 48
 - de Wernicke, 23, 29, 37, 38, 41, 44, 47, 48, 51, 60, 61, 85, 90, 136, 138, 143, 144, 145
 - de tipo II, 42
 - de tipo III, 38
- del lenguaje de signos, 48
- del niño, 49
- dinámica, 43, 162, 261
- disidentes, 47
- epilépticas, 51
- específicas de una modalidad sensorial, 40
- estriadocaudadas, 47
- fluentes, 37, 43
- fluida (s), 32, 38, 71, 264
- frontal dinámica, 45
- global, 46, 47, 48, 53
- lenticulocaudadas, 47
- logopénica, 266
- motora, 34
 - aferente, 40, 44
 - eferente de Luria, 42
- no fluentes, 37, 43
- óptica, 29, 40, 69, 103, 104, 108, 110, 150
- «primaria» progresiva, 264
- progresiva (s), 39, 51, 71, 251-252, 266
- fuente, 264
- prolongada, 51
- putamino-caudadas, 342
- reducidas, 32
- relacionadas con un tumor maligno, 51
- sensorial, 38, 40
 - central, 38
- subcorticales, 46, 342
- táctil (es), 40, 150
 - (bilateral), 149
- talámicas, 46
- total de Dejerine, 45
- transcortical (es)
 - mixta (s), 46, 47
 - motora, 39, 43, 45, 46, 60, 154, 162
 - sensorial, 28, 42, 43, 210, 269
 - con integridad de la denominación, 42
- Afemia, 34, 35, 42
- Agenda visoespacial, 169
- Agénesis callosa, 202

- Agitación, 213, 278
 - del demente, 278
- Agnosia (s), 29, 108, 223, 352
 - aperceptiva, 99, 105, 142
 - asemántica (s), 102, 104
 - asociativa, 102, 105, 143
 - multimodal, 102
 - auditiva (s), 42, 50, 140, 370
 - afectiva, 143
 - aperceptiva, 142
 - asociativa, 142
 - auditivo-verbal, 370
 - categoriales, 104
 - contextual, 121
 - de acceso semántico, 107
 - de fisionomías, 209
 - de identificación, 111, 363
 - de las formas, 105, 109
 - de los colores, 107, 110
 - de los ruidos, 143
 - de lugares familiares, 121
 - de objetos, 104
 - de transformación, 105
 - de utilización, 76
 - del espejo, 119
 - digital, 60, 138
 - espacial (es), 118
 - unilateral, 90, 121, 124
 - integrativa, 105
 - para las formas, 99
 - para las imágenes y los objetos, 69
 - para los ruidos, 140
 - paralingüísticas, 146
 - polimodales, 352
 - primaria, 149
 - semántica especializada, 149
 - simultánea, 99
 - táctil aperceptiva
 - asociativa, 149
 - primaria, 150
 - secundaria, 149, 150
 - topográfica, 122
 - visual (es), 29, 61, 69, 97, 101, 109, 140, 211, 263
 - aperceptiva, 109
 - de los objetos, 98
- Agrafia (s), 37, 39, 68, 70, 92, 120, 121
 - alexia, 62
 - afásica (s), 39, 59
 - apráxica (s), 62, 63, 197
 - asilada para los números, 89
 - callosa (s), 62, 197
 - confusionales, 61
 - de superficie, 64
 - espacial (es), 62, 126
 - fonológica, 64
 - ideatoria, 62, 65
 - izquierda, 197, 202
 - lexical, 64
 - ortográfica, 64
 - para las cifras aisladas, 89
 - parietal, 62
 - profunda, 64
 - puras, 61
 - verbales aisladas, 89
- Agramatismo, 23, 44, 48, 59, 62, 266, 344
 - expresivo, 37
 - impresivo, 37
- Agresión, 298
- Agresividad
 - crítica, 305
 - medicamentosa, 305
- Ahlognosia, 149, 150
- Alcoholismo, 181, 215, 224-225, 300
- Alerta, 10-11
- Alexia (s), 39, 61, 64, 68, 99, 102, 103, 107, 120, 121
 - afásica (s), 37, 70
 - agnósica, 68
 - agrafia, 60, 69, 267
 - angular, 70
 - anterior, 37, 44, 70
 - central (es), 68, 69
 - compuesta, 70
 - con delecteo, 69
 - de los números, 89
 - del delecteo, 99
 - espacial, 68, 110, 126
 - espleniooccipital, 69
 - fonológica, 44, 71
 - frontal, 70
 - lexical, 71
 - literal, 69, 70
 - numerales, 89
 - para las letras, 89
 - para las palabras, 88
 - periféricas, 68, 72
 - por delecteo, 72
 - por negligencia, 68, 72
 - posterior, 68
 - pura (s), 33, 37, 68, 69
 - sin agrafia, 37, 68, 102, 108, 192, 201
 - táctil, 20
 - verbal, 68, 92
- Alexitimia, 201, 317, 323
- Alfabeto, 58
- Aliento psíquico, 155

- Almacenamiento, 167, 174, 189
de los recuerdos, 172
- Alocinesia, 137
- Alocórtex, 6
- Aloestesia, 126, 137
visual, 354
- Alógrafos, 58
- Aloquiria motora, 165
- Alotopagnosia, 138
- Alteraciones del discurso, 21
- Alucinación (es), 213, 214, 225, 227, 246,
342, 352, 357
auditivas, 357
cinestésica, 137
complejas, 357
del despertar, 357
del pasado, 187
epilépticas, 356
especular, 355
hipnagógicas, 356, 357
migrañosas, 356
monooculares, 356
visuales, 96, 356
- Alucinosias, 356
de hemianopsias, 357
de los bebedores de Wernicke, 357
peduncular, 357
- Aluminio, 238
- Ambidestro, 10
- Amenorrea primaria, 378
- Amígdala, 3, 10, 32, 152, 182, 287, 295,
358, 363
- β -amiloide, 276-277
- Amiloidogénesis, 235, 237, 239
- β -amiloidopatías, 235
- Amimia, 213, 258
- Amital sódico, 49
- Amnesia (s)
afectivas, 186
anterógrada (s), 96, 173, 179, 184,
187
anterorretrograda, 181
bihipocámpica, 179
de identidad, 186
de las demencias, 185
de los hechos, 178
de origen de la información, 178
de utilización, 76
del envejecimiento, 185
diencefálica, 181
hipocámpicas, 123, 167, 171, 179, 180
korsakoviana (s), 97, 184
lacunar, 183
mamilotalámica (s), 181
postraumática, 184, 185
progresivas, 269
psicógenas, 186
retroanterógrada, 180, 182
autobiográfica, 182
selectivas, 186
- Amorfognosia, 149, 150
- Amorfosíntesis, 127
- Amusias receptivas, 144, 146
- Analgognosia, 138
- Anaritmética, 88, 91, 212, 378
- Anartria (s), 34, 35
progresivas, 269
pura (s), 35, 42
de Pierre Marie, 44, 59
- Anestesia afectiva, 311
- Aneurisma de la comunicante anterior, 158,
164-165, 182
- Anfetaminas, 295
- Angiografía cerebral, 97, 184
- Angiopatia amiloide, 232
- Ángulo pontocerebeloso, 140
- Anhedonia, 311
- Anomia (s), 29, 40, 109, 266
afásicas, 39
categorial, 33
categorialmente específica, 308
de las caras, 102
de los colores, 102, 108
de los nombres propios, 110
específicas de una categoría lexical, 40
olfatoria unilateral, 201
para los colores, 40, 69
para los nombres propios, 30, 40
pura, 29
táctil (es), 40, 149, 202
izquierda, 149, 151, 195
visual izquierda, 200
- Anosmia, 165
- Anosodiaforia, 126, 136, 292
- Anosognosia, 38, 39, 51, 96, 126, 133, 136,
179, 214, 258, 342
- Ansiedad, 212-213, 214, 235, 258
- Antagonistas de los receptores
serotoninérgicos, 358
- Antagregantes plaquetarios, 232
- Anticipación, 6, 154
- Anticolinérgicos, 184, 223
- Anticolinesterásicos, 51, 358
- Antidepresivos, 344
tricíclicos, 223
- Antiglutamatos, 277
- Antilocalizacionistas, 25-26
- Aparato bucofonatorio, 20, 22

- Apatía, 154, 182, 213, 220, 223, 225, 227, 229, 230, 260, 274, 278, 292, 311, 321, 340, 342
 abulia, 342
 ApoE4, 277
 Apractognosia algésica, 138
 Apragmatismo, 155, 230, 292
 Apraxia (s), 62, 73, 78-79
 aferente, 77
 bilateral, 75
 bucofacial, 34, 43, 45, 84, 266, 269
 callosa, 197
 cinestésica, 77, 78
 cinéticas, 85
 conceptual, 79
 constructiva, 61, 62, 70, 80, 84, 121, 137, 138, 203, 266, 269
 de los dedos, 61
 derecha, 198
 de concepción, 76, 78
 de ejecución, 78
 de imantación, 86, 165
 de la apertura de los ojos, 85
 de la elección de los dedos, 61
 de la marcha, 84, 165
 del cierre de los ojos, 85
 del desarrollo, 85
 dinámica, 75
 específicamente musical, 156
 frontal, 75, 85
 ideatoria (s), 75, 76, 77, 78, 88, 211
 ideomotora (s), 43, 62, 70, 73, 74, 75, 76, 77, 78, 79, 81, 88, 138, 165, 202, 211, 266, 269
 bilateral, 74
 de los miembros inferiores, 84
 izquierda, 202
 unilateral izquierda, 75, 192, 197
 inervatoria, 77
 instrumental bimanual, 146
 melocinética, 75, 77, 78, 165
 motora, 77
 óptica, 62, 113
 palpebrales, 85
 parietales, 79
 progresivas, 274
 reflexiva, 83
 repulsiva, 76
 simpática(s), 75, 81
 truncopedal, 84
 unilateral (es), 75
 cinética de imantación, 76
 verbomotora, 74
 visomotora, 74
 Aprendizaje (s), 172, 176, 186, 189
 asociativo, 159
 perceptivomotores, 184
 Aprosodia, 138, 146, 293
 global, 310
 motora, 309
 sensorial, 309-310
 transcortical
 mixta, 310
 motora, 310
 sensorial, 310
 Área 1, 78, 148
 Área 2, 78, 148
 Área 3, 78, 148
 Área 4, 148
 Área 4 de Brodmann, 152
 Área 5, 78
 Área 6, 75, 78, 152, 165
 Área 7, 78, 115
 Área 8, 70, 115, 152, 165, 341
 Área 9, 152
 Área 10, 152
 Área 11, 5, 152
 Área 12, 5, 152
 Área 17, 96, 97, 108
 Área 18, 27
 Área 19, 27, 109
 Área 22, 25, 27, 141
 Área 24, 152, 341
 Área 25, 152
 Área 32, 5, 152
 Área 37, 42, 109
 Área 38, 40
 Área 39, 42, 103
 Área 40, 27, 40
 Área 41, 27, 41, 141
 Área 42, 27, 41, 141
 Área 44, 26, 152
 Área 45, 26, 152
 Área 46, 152
 Área 47, 152
 Área V1, 97, 108
 Área V2, 97
 Área V4, 107
 Área V5, 31, 97, 108
 Área V5/MT, 376
 Áreas
 anteriores, 47
 asociativas, 7, 152, 237
 unimodales, 128
 auditiva
 primaria, 141
 secundaria, 141
 citoarquitectónicas, 7

Áreas (*cont.*)

- de asociación motora, 152
 - de Broca, 25, 27, 45, 46, 66, 152, 376
 - de Brodmann, 6, 7
 - de convergencia polimodales, 103, 128
 - de recuperación lexical, 32
 - de Wernicke, 25, 27, 28, 29, 31, 32, 33, 38, 40, 45, 66, 104, 144, 376
 - del lenguaje, 25
 - estriada, 97
 - extraestriadas, 97
 - grafémica, 65, 66
 - lexicales intermediarias, 33
 - límbica del mesencéfalo, 5
 - motora suplementaria, 45, 75, 79, 86, 148, 152, 162, 165, 308, 341
 - oculomotoras, 129
 - frontales, 152, 341
 - orbitofrontal del mono, 153
 - premotor, 31, 77
 - primarias, 127-128, 237
 - septal, 289
 - SI, 148
 - SII, 148
 - somatosensitiva secundaria, 139
 - temporoparietales, 47
 - visual asociativa, 81
 - primaria, 97
- Aritmética, 18, 375, 377
- Arquicorteza, 4, 6
- Artritis cerebral, 50
- Asimbolia
 - al dolor, 138
 - al peligro, 138
 - táctil, 149, 150
- Asimetría hemisférica, 130
- Asomatognosia (s), 86, 120
- Aspontaneidad, 340
 - motora, 342
 - verbal, 342
- Astasia-abasia, 224
- Astereognosia (s), 148, 149, 150, 195
- Ataque de risa prodrómica de Féré, 323
- Ataxia
 - del espejo, 119
 - frontal, 84
 - óptica, 114
 - visomotora, 114
- Atención, 10, 153, 157
 - automática, 158
 - dirigida, 127, 129, 130, 157
 - (distribución de la), 129

dividida, 158

fásica, 158

focalizada, 157

selectiva, 157

Ateroesclerosis, 232, 275

Atributos

funcionales, 31

semánticos, 104

sensoriales, 31

Atrofia (s)

lobulares, 50-51

multisistémicas, 250, 317

olivo-ponto-cerebelosa, 250

progresivas, 64

subcortical, 223

temporal, 265

Audición, 24

Audiograma, 140, 371

Aura migrañosa (s), 352, 355

Autismo, 345, 368, 371, 372

Autoactivación psíquica, 155

Autobiografía, 172

Autocorrección (es), 37, 40, 369

Autocrítica, 215

Automatismos compulsivos, 77

Autoscopia, 355

Autotopoagnosia, 30, 138

Axones, 2

B

Balbuceo, 24

Basal forebrain, 290

ganglios, 340

Batería, 175

de afasia de Kertesz, 27

de eficiencia mnésica de Signoret, 175, 190, 376

de examen de la afasia, 27

Luria-Nebraska, 189

Benzodiacepinas, 184

Beriberi, 182

Blefarospasmo, 85

Bottom-up, 211

Bradifrenia, 223

Broca. Ver *Área de Broca*Brodmann. Ver *Área de Brodmann*

Bromocriptina, 51

Brucelosis, 229

Bucle (s)

corticotálámicos, 168

lazo fonológico, 169

límbico, 292

C

- CADASIL, 230, 318
- Caídas del flujo cardíaco, 229
- Cálculo, 17, 37, 90, 92, 378
- Cáncer osteolítico, 225
- Capacidades
- fonológicas, 372
 - léxico-semánticas, 372
 - morfo-sintácticas, 372
- Cápsula interna, 133, 140, 230
- Carencia (s)
- de folatos, 351
 - en vitamina
 - B1, 181
 - B12, 239, 351
- Carnero, 228
- Catecolaminas, 299
- Categorización perceptiva, 99, 105
- Ceceo interdental, 371
- Cefaleas, 183, 318
- depresivas, 319
 - hipocondríacas, 319
 - por tensión, 319
 - psicógenas, 319
- Ceguera
- cerebral, 96
 - cortical, 96, 98, 108, 136, 140, 180
 - de los sentimientos, 324
 - histérica, 96
 - psíquica, 288
 - de Munk, 96 - simulada, 96
 - verbal, 28, 68
 - congénita, 373
- Células de Purkinje, 372
- Centro
- de Exner, 61
 - de imágenes auditivas de las palabras, 28
 - de la escritura, 27
 - de las imágenes táctiles, 150
 - gráfico, 59
- Cerebelo, 340, 344
- Chimpancé, 23
- CIE-10, 206, 207, 208, 239
- CIM, 373, 377
- Cíngulo, 5
- Cinguloectomías, 182
- Circuito (s)
- de Papez, 5, 170, 171, 178, 179, 183
 - fronto-subcortical, 343-344
 - hipocampo-mamilo-tálamo-cingular, 4, 172
 - retículo-tálamo-córtico-limbo-reticular, 127
- Circunvolución (es), 8
- de Heschl, 27
 - del cuerpo calloso, 3
 - del hipocampo, 3
 - frontal
 - ascendente, 152
 - inferior, 26 - límbica de Broca, 3
 - inferior, 39
 - superior, 25, 355, 356
 - temporal (es)
 - transversas, 357
 - de Heschl, 141
- Cirugía cardíaca, 97
- Cisticercosa, 362-363
- Cisura
- calcarina, 108
 - intraparietal anterior, 120
- Citocinas, 238, 296
- CIV, 373, 377
- Cizallamiento, 184
- Clasificaciones de los núcleos grises de la base, 225
- Clasificación categorial, 160
- Clasificación de las parafasias, 35
- Claves, 221, 375
- Clonacepam, 306
- Closing in*, 81-82
- Clozapina, 246, 358
- Codificación, 167, 173-174, 209
- del lenguaje, 28
 - fonológica, 41, 169, 173
 - semántica, 41, 173
 - verbal, 172
 - visoespacial, 173
 - visual, 173
- Coefficiente intelectual, 17, 164, 368
- de resultado, 373, 377
 - verbal, 373, 377
- Cognición social, 155, 332
- Cohipónimo, 36
- Colagenosis, 226
- Coleccionismo, 258, 343
- Colina-acetiltransferasa (ChAT), 238
- Colliculi* superiores, 98
- Colliculus*
- inferior, 140
 - superior, 129
- Comisura (s), 8
- anterior, 201, 202
 - blanca anterior, 192, 194
 - posterior, 193

- Comisura (*cont.*)
 del fórnix, 192
 gris, 193
 interhemisféricas, 192
- Comisurotomía, 201
- Comisurotomizados, 49, 192
- Compás de Weber, 148, 150
- Complejo
 de Pick, 274
 demencial del sida, 350
 desinhibición-demencia-Parkinson-
 amiotrofia, 270
- Comportamiento
 alimentario, 213
 antisocial del adulto, 300
 de dependencia al contexto, 263
 de utilización, 163, 258
 motor aberrante, 214
 nocturno, 214
- Comprensión, 28, 29, 37, 38, 40, 44, 47, 53,
 169, 375
 auditiva, 370
 auditivo-verbal, 30, 45
 (A21) de las cifras y números, 91
 categorial, 30
 de un texto, 68
 complejo, 162
 de la lectura, 373
 de nombres propios, 30
 de las estructuras gramaticales
 complejas, 162
 de las frases, 29, 70
 de los gestos, 81
 de los homófonos, 71
 de los números, 89
 escritos, 89, 90
 de los signos aritméticos, 89
 de los textos leídos, 375
 del lenguaje
 de los signos, 48
 escrito, 37, 45, 68
 hablado, 25, 28
 labial, 48
 oral, 13
 sintáctico, 372
 verbal, 28, 29, 372
 categorial, 40
 visual, 370
- Compulsivo-obsesivo, 343
- Concreción, 64
- Condicionamiento
 al miedo, 288
 operante, 52
- Conductas
 de aproximación, 35, 103, 369
 de oposición, 301
- Conexiones geniculocalcarinas, 96
- Confabulación visual, 97
- Confusión, 12, 301, 340, 342
 agitada, 293
 mental, 11, 97, 137, 213, 215, 227, 356
- Conjunción temporooccipital, 99, 110
- Conocimientos, 32
- Consciencia
 de sí mismo, 214
 fonológica, 375
 sintáctica, 370
- Consolidación, 170, 172
- Contrarios
 de tipo lexical, 44
 morfológicos, 44
- Control
 ejecutivo, 154
 fonológico, 369
- Contusión traumática del lóbulo temporal
 izquierdo, 51
- Conversión grafema-fonema, 58, 70, 71,
 374
- Coordinación visomotora, 114
- Coordinada, 36
- Copia, 59-60, 62
- Coping*, 312
- Coprografía, 65
- Corea de Huntington, 85, 165, 317, 342,
 358
- Córtex, 2, 177
 agranular, 6
 asociativo, 148
 visual, 31
 auditivo, 27, 139
 primario, 141
 cingular, 152
 estriado, 108
 frontal, 129, 363
 interno, 153
 ventromedial, 158
 frontoorbital, 5, 153, 342, 363
 granular, 152
 hipergranular, 7
 insular, 139
 laminar, 7
 límbico, 3, 128, 152
 motor, 79
 asociativo, 75
 occipitotemporal, 97
 orbitofrontal, 180, 195
 parahipocámpico, 123, 152
 parietal, 149

Córtex (*cont.*)

- inferior, 363
 - posterior, 341, 376
 - periestriado, 203
 - prefrontal, 128, 152, 153, 172-173, 340
 - dorsolateral, 153
 - medial, 86
 - premotor, 86, 152
 - somestésico, 27, 148
 - temporal, 32, 143
 - anterior, 355
 - posterior, 60
 - temporoparietal, 128
 - vestibular parietal, 355
 - visual, 27, 139, 363
 - asociativo, 27
 - extra-estriado, 376
- Craneofaringioma, 182
- Creación de rimas, 375
- Crisis

- complejas, 355
- dacrísticas, 322
- epilépticas, 50
 - aversivas, 165
 - dismnésicas, 187
 - giratorias, 165
- gelásticas, 322
- generalizadas, 355
- parciales simples, 355

Crítica hemisférica, 201

Cromosoma

- 1, 238, 261
- 6, 376
- 7, 378
- 14, 238
- 15, 376
- 16, 376
- 17, 234, 247
- 19, 238
- 21, 238
- X, 378

Cuadrilátero de Pierre Marie, 26, 35, 43

Cubos, 18, 164, 221, 375, 378

Cuerpo (s)

- caloso, 4, 8, 40, 75, 86, 103, 108, 141, 144, 192, 193, 197, 198, 199, 201, 202, 203, 204, 224
- de Lewy, 233, 242, 271
- de Luys, 340
- de Pick, 234
- geniculado medio, 140, 142, 143
- geniculados laterales, 376
- mamilares, 6, 170, 180

Cuestionario de la lateralidad, 11

Cuneus, 8, 9

Curatela, 280

D

Deambulaci3n (es), 213, 235, 257, 258

Debilidad mental, 186

Déficit

- categorial (es), 30, 31
- cognoscitivo leve, 216
- de la atenci3n, 378-379
 - visual, 114
- de la discriminaci3n fonémica, 144
- de la orientaci3n topográfica, 121
- de la programaci3n fonémica, 369
- del recuerdo, 184
- morfosintáctico, 90
- no verbal del aprendizaje, 377
- perceptivo prefonémico, 144

Definici3n por el uso, 39

Degeneraci3n (es)

- corticobasal, 86, 272, 273
- estriato-nígrica, 250
- hepato-lenticular, 253
- neurofibrilar, 236, 271
- pálido-nigro-luisiana, 270
- pálido-ponto-nigra, 270

Deletreo, 58

Delirio(s), 213, 228

- de celopatía, 213
- de identidad, 360, 362, 365
- de identificaci3n de personas, 110-111
- de ilusi3n de sosías, 361
- de persecuci3n, 213
- de prejuicio, 213
- de reminiscencia, 187
- de ubicuidad, 360
- espaciales, 364
- onírico, 356

Delirium tremens, 301, 356

Demencia (s), 162, 206, 208, 214, 230, 232, 358, 362

- afaso-agnosio-apráxica, 211
- alcohólicas, 224
- con inclusiones neuronales filamentosas, 255
- corticales, 207, 223
- de Alzheimer, 79, 174, 187, 207, 209, 211, 212, 215, 223, 232, 277, 296, 302
- de cuerpos de Lewy (difusa), 242, 276, 278, 358

- Demencia (*cont.*)
 de las enfermedades del sistema
 extrapiramidal, 239
 degenerativas, 232
 frontal, 165, 208, 212, 213, 215, 222
 fronto-subcortical, 223
 temporales, 253, 296, 303
 infartos múltiples, 207, 230, 232
 infección por el virus de
 inmunodeficiencia humana (VIH),
 226
 infecciosos, 226
 mixtas, 232
 parkinsoniana, 240, 242
 por hipoflujo crónico, 229
 postraumáticas, 226
 pugilística, 226
 quirúrgicamente curable, 229
 semánticas, 260, 264
 senil, 225
 subcortical(es), 165, 207, 211, 212, 215,
 226, 231, 242, 344, 348, 348
 talámica, 340
 vasculares, 223, 229, 303
- Dendritas, 2
- Denominación, 16, 28, 29, 31, 32, 33, 35,
 40, 44, 45, 107, 195
- Dependencia al contexto, 154
- Depresión, 53, 154, 186, 212, 214, 215,
 216, 223, 226, 258, 274, 278, 311,
 318
 de estupor, 215
 menor, 313
 y accidentes cerebrovasculares, 314
 y afecciones de los núcleos grises de la
 base, 316
 y epilepsia, 319
 y esclerosis múltiple, 317
 y traumatismos craneoencefálicos, 316
- Desaferentación, 51
 frontal, 230
- Descodificación
 de los recuerdos, 172
 del lenguaje, 28
 fonológica, 370
- Desconexión, 45, 69, 75, 104, 108, 137,
 144, 178, 202, 365
 callosa (s), 72, 151, 202, 224
 frontal, 207, 342
 interhemisférica, 8, 40, 86, 192
 intrahemisférica, 192
 limbomotora, 321
 occipitofrontal, 115
 sensorilímbica, 139
 temporotemporal, 141
 verbovisual, 108
 visoverbal, 110
- Desequilibrio mental, 155
- Designación, 28, 29
- Desinhibición, 154, 160, 214, 258, 344
 motora, 165
- Desintegración
 fonética, 34, 40, 45, 68, 84, 266
 relativa, 50
- Desinterés, 365
- Desmotivación, 220
- Desnutrición, 224
- Desorganización
 de los gestos, 78
 espacial, 82
- Desorientación
 contextual, 121
 direccional, 122
 egocéntrica, 122
 espacial, 121, 138
 temporoespacial, 180, 181
 topográfica, 121, 122
 anterógrada, 122
 visual, 114, 118, 122
- Despersonalización, 186, 362, 365
- Desrealización, 362, 365
- Desviación de la mirada, 129, 131
- Deterioro
 mental, 76
 psicométrico, 214
- Diagrama HARD, 313
- Diasquisis, 78, 344, 362
- Dictado, 59-60
- Diestros, 10
- Diplejía cerebral, 371
- Diplopía monocular, 354
- Disartrias, 20, 35, 226, 227, 230, 371
 cerebelosas, 20
 paráliticas, 20
 parkinsonianas, 20
- Discalculia, 88, 377
 del desarrollo, 377
 espacial, 126
- Discromatopsia, 353
- Disfasia (s), 370
 del desarrollo, 21, 49, 368, 371
 mnésica, 370
 receptivas, 370
 semántica-pragmática, 370
- Disfonías, 20, 371
- Disgrafía, 377
 profunda, 64
- Disintaxia, 23, 37, 38, 370

Dislalias, 371
 Dislexia (s), 68
 de superficie, 71
 de tipo espacial, 90
 del desarrollo, 21, 368, 373
 de superficie, 374
 disedeíticas, 374
 disfonéticas, 374
 fonológicas, 374
 profunda, 44, 70, 71
 del desarrollo, 374
 Disociación, 33
 automático-voluntaria, 34, 44, 85, 292, 308
 Disortografía, 44, 61
 Dispraxia
 diagnóstica, 86, 201
 verbal, 369
 Disprosodia, 34, 44, 344
 Distimia, 313
 Distonía, 34
 de las cuerdas vocales, 20
 Distractibilidad, 154, 258, 342
 Diuréticas, 223
 Dominancia, 8, 47-48
 Donepezilo, 276
 Dopamina, 3, 295
Drive, 155
 DSM, 206, 207, 208, 212, 239, 373
 Duplicación de segmentos del cuerpo, 363

E

Ecmnesias, 187
 Ecografía, 65
 Ecolalia, 24, 41, 210, 213, 258, 261
 Ecopaligrafía, 213, 261
 Ecopalilalia, 213
 Ecopraxia, 154, 156, 163
 Efecto (s)
 de clase, 64, 71
 de la concreción, 64
 de longitud, 169
 de primacía, 171-172, 208
 de recencia, 171-172, 208
 de semejanza fonológica, 169
 Ejecutivo central, 169, 170, 208
 Electroencefalograma, 2, 50, 183, 222, 226, 228, 239, 355
 Electrooculografía, 113
 Elocución, 34
 Embolia cerebral, 45

Emociones, 286
 negativas, 292
 positivas, 292
 Empatía, 260, 268, 335
 Encefalitis
 herpética, 31, 180
 límbica, 180, 225
 Encéfalo
 anterior basal, 290
 mamífero, 3
 neomamaliano, 6
 paleomamaliano, 3
 reptiliano, 3
 Encefalopatía (s)
 anóxica, 97
 carenciales, 225
 por carencias vitamínicas, 225
 de Gayet-Wernicke, 12, 182
 de los dializados, 225, 238
 de VIH, 344
 del visón, 228
 epilépticas, 372
 espongiforme (s), 228
 bovina, 228
 hepática, 225, 362
 hipercalcémica, 275
 hipertensiva, 97
 medicamentosas, 223
 subcortical de Binswanger, 230
 Endorfinas, 299
 Enfermedad
 de Alzheimer, 64, 71, 84, 162, 177, 180, 206, 209, 211, 212, 213, 215, 220, 222, 232, 236, 237, 238, 242, 344, 360, 363
 de Biermer, 351
 de Binswanger, 165
 de Creutzfeld-Jakob, 85, 222, 228, 271
 de cuerpos de Lewy difusa, 244
 de Huntington, 176, 211, 215, 252, 304, 343
 de los gránulos argirófilos, 268
 de los tics de Gilles de la Tourette, 65, 304, 343, 378
 de Lyme, 229
 de Marchiafava-Bignami, 192, 224
 de Parkinson, 85, 165, 211, 212, 223, 240, 254, 304, 316, 327, 358, 362
 de Pick, 210, 212, 213, 254, 264
 de Steele-Richardson-Oslewski, 250
 de Whipple, 229
 de Wilson, 165, 253, 317, 328
 Engramas cinéticos, 78

Enlentecimiento
 de la ideación, 223, 225, 227, 229, 241, 342
 motor, 342
 psicomotor, 227
 Envejecimiento cerebral, 220
 normal, 237
 Epilepsia, 315
 del lóbulo temporal, 65, 187
 ERFC, 12, 14
 Errores
 de lexicalización, 374
 gramaticales, 37
 Esbozo oral, 35, 44, 45
 Escala
 clínica de demencia, 217, 218, 219
 de agresividad, 299
 de alteración del comportamiento frontal, 256
 de Beck, 313
 de Cornell, 313
 de depresión, 18, 313
 de ansiedad de Hamilton, 313
 de Hamilton, 216
 de Montgomery y Asberg, 17
 de disfasia, 372
 de evaluación de las dificultades cognitivas de McNair y Kahn, 216
 de evaluación de Montgomery y Asberg, 313
 de Goldberg, 18
 de Goodglass y Kaplan, 27
 de Hoehn y Yahr, 244
 de inteligencia de Wechsler para adultos, 17
 de Marin, 344
 de Mattis, 251
 de memoria
 de la batería Luria Nebraska, 189
 de Wechsler, 189
 de Wechsler-Revisado, 168, 189, 190
 de Squire, 216
 de Zerssen, 17, 313
 HAD de Zigmund, 313
 NPI de Cummings, 313
 Esclerosis
 hipocámpica, 270
 lateral amiotrófica (SLA), 85, 270, 322
 múltiple, 202, 223, 344, 347, 357, 364
 tuberosa, 372
 Escotoma
 centelleante, 356
 central, 356

Escritura, 16, 37, 40, 44, 58
 copiada, 59
 dictada, 59
 en bustrófedon, 62
 en espejo, 62
 espontánea, 59
 jergagráfica, 61
 Espacio egocéntrico, 122
 Espasmo
 de fijación, 85, 113
 en flexión, 371
 Especialización hemisférica, 10, 201, 202, 203
 Espejo del área de Wernicke, 293
 Esplenio, 197, 198, 202
 del cuerpo calloso, 69, 192, 201
 Espongiosis, 228
 Esquema corporal, 30, 61, 129, 136, 139
 Esquizofrenia (s), 165, 186, 345, 357, 359, 362
 Estado (s)
 bipolar (es), 342
 confuso-oníricos, 355
 de mal epiléptico, 180
 de sueño, 356
 depresivo (s), 137, 155, 178, 342
 lacunar (es), 223
 de Pierre Marie, 230
 maníaco, 154
 mental, 12
 Estereotipias, 23, 34, 44, 50, 258
 Estimación, 190
 cognoscitiva, 161
 Estimulación (es), 52
 vestibular calórica, 131
 Etapas de la memorización, 168
 Estrategia, 156
 Estrés oxidativo, 276
 Euforia, 154, 181, 213, 229, 258, 325, 340
 Examen
 de las capacidades de cálculo, 91
 de lectura, 69
 del cálculo, 94
 del lenguaje del niño, 372
 neuropsicológico, 12
 Expresión
 escrita, 48
 oral, 32
 verbal, 370
 Extinción, 126
 auditiva, 126, 340
 unilateral, 201
 dicótica izquierda, 203
 olfatoria, 126

Extinción (*cont.*)

sensitiva, 126, 340

visoespacial, 173

visual, 126, 340

F

Fabulaciones, 179, 180, 181, 187, 210

de grandeza, 181

de rememoración, 181

fantásticas, 181

imaginativas, 181

Facilitación, 35

Factor «g», 164

Falta de vocablo, 35, 39, 45, 55, 68, 163, 370

Falsos reconocimientos, 179, 180, 181, 187, 224

Farmacoterapia, 51

Fascículo

arqueado, 27, 40, 46, 66

mamilotalámico, 170

de Vicq d'Azyr, 4, 6

Feeling of knowing, 112, 160, 179

Fenómeno

de Bell, 85

de interferencia, 190

de Mayer-Reisch, 165

Figura

compleja de Rey, 175, 198, 241

de Jastrow, 354

de Kanizsa, 352, 353

Figuras incompletas, 375

Fijación espasmódica de la mirada, 115

Fisiostigmina, 276

Fisura

de Silvio, 7, 139, 148

de Rolando, 7, 8, 32, 43, 152

palatina, 371

sináptica, 3

Flexibilidad mental, 17, 154, 160, 348, 352

Fluencia

categorial, 162, 211

literal, 162, 211

verbal, 162, 344

Flujo articulatorio, 47

Fobia social, 317

Fonemas, 22, 34, 40, 60, 374

Fonoagnosia, 143, 146

Formación

reticular, 5, 152

mesencefálica, 127

Formulación léxica, 47

Fórmulas de circunlocuciones, 35

Fórmix, 4, 5, 158, 170, 180, 182, 193

Frenología, 25

Fugas, 213, 235, 263

epilépticas, 327

Función (es)

de descripción, 24

ejecutiva (s), 154, 221, 223

expresiva, 23

pragmática, 24

visoespaciales, 10, 17

visognósicas, 17

Funcionamiento lingüístico, 53

G

GABA, 299

Gall, 25-26

Gambling test, 333

Ganglios de la base, 2, 152

Garabatos, 63

Gatismo, 214

Genotipo de las apolipoproteínas, 239

Gestos

expresivos, 73

mimados, 79

no reflexivos, 73

significativos, 73

sin significado, 73

Giro (s), 8

angular, 25, 27, 38, 43, 60, 61, 64, 70, 71, 90, 92, 103, 104, 203, 376

central, 152

cingular, 32, 45, 86, 127, 129, 152, 153, 155, 162, 170, 180, 182, 292, 363

de Heschl, 141, 143, 144, 357

dentado, 9

fornicatus, 5

fusiforme, 9, 31-32, 102, 107, 110

lingual, 9, 102, 107, 110

occipital medio, 61

orbitales, 9

parahipocámpico, 110, 121, 123

poscentral, 120, 148

recto, 9

supramarginal, 27, 40, 43, 64, 71, 74, 85, 120, 139, 203

temporal

medio, 108, 355

superior, 51, 141, 143

Gliosis familiar subcortical progresiva de Neumann, 270

Globo pálido, 341
 Glotonería, 213, 296
 Glutamato, 238
 Gnosias visuales, 17
 Gradiente temporal, 209
 Grafemas, 71, 374
 Grafomanía, 65, 163
 Grafomimia, 65
 Gramáticas, 37
Grasping, 86, 227
reflex, 165
 Grupos disconsonánticos, 34

H

Habilidades, 176
 cognoscitivas, 180
 perceptivomotoras, 180
 Hambre, 294
 Heautoscopia, 355, 360
 Hematoma subdural, 222, 239, 362
 crónico, 215, 224
 Hemiacinesia, 132
 Hemiagnosia, 98
 dolorosa, 138
 Hemialexia, 203
 izquierda, 201
 Hemianacusia, 126, 141
 Hemianopsia, 12, 96, 98, 99, 102, 103, 108,
 118, 121, 124, 127, 136, 137, 141, 201
 lateral homónima, 38, 43, 61, 69
 Hemiasomatognosia, 84, 90, 126, 136
 Hemiespontaneidad motora, 132
 Heminegligencia(s), 17, 62, 68, 90, 120,
 127, 129, 132, 137, 157
 Hemiplejía (s), 10, 12, 43, 45, 46, 50, 59,
 70, 126, 136
 derecha, 1
 Hemisferio (s)
 cerebrales, 3, 5, 8, 192
 derecho, 10, 46, 48, 65, 72, 81, 83, 85,
 93, 102, 103, 109, 111, 119, 121, 124,
 130, 133, 137, 141, 143, 145, 146,
 173, 196, 197, 198, 200, 202, 203,
 358, 362, 364, 365, 377, 378
 dominante, 10, 24, 32, 50, 78, 84, 85,
 138, 174, 196
 izquierdo, 10, 17, 26, 40, 48, 71, 72, 74,
 74, 77, 82, 90, 92, 102, 103, 119, 130,
 138, 141, 174, 196, 197, 198, 200,
 202, 203, 362, 365, 369, 377
 mayor, 174
 menor, 48, 62, 127, 137

 no dominante, 10, 24, 65, 66
 y lenguaje, 49
 Hemorragia (s)
 cerebrales, 232
 talámica, 165
 Hermafroditismo delirante, 362
 Heterotopoagnosia, 138
 Hidrocefalia (s), 84
 normotensiva, 222, 229, 239
 Hiperactividad, 373, 378
 Hipercalcemia (s), 225, 239, 378
 Hiperexpresividad emocional, 322, 349
 Hipergrafía (s), 59, 65
 frontal, 65
 hemisféricas derechas, 65
 Hipergula, 355
 Hiperlexia, 72
 Hipermetamorfosis, 288
 Hipermnasias, 186
 breves, 186
 permanentes, 186
 Hipernatremias neurógenas, 297
 Hiperoralidad, 258, 296
 Hiperosmia, 355
 Hiperparatiroides, 225
 Hiperreligiosidad, 65
 Hipersexualidad, 258
 Hipersociabilidad, 378
 Hipertensión
 arterial, 232
 intracraneal, 12
 Hipertonía opositoral, 224, 228
 Hipocalcemia, 225, 275
 Hipocampo (s), 3, 4, 5, 11, 97, 123, 152,
 171, 172, 180, 182, 237, 238, 287, 363,
 365
 Hipocondría, 186
 Hipofagia, 296
 Hipofonía, 46
 Hipoglicemiantes, 223
 Hiponatremia, 223
 Hipoparatiroides, 225
 primitiva, 275
 Hipotálamo, 3, 152, 289, 295, 298
 Hipotiroides, 225, 239, 362
 Histeria, 187
 Historia del león de Barbizet y Truscelli, 189
 Historietas, 18, 164
Homo
 faber, 77
 sapiens, 77
 Homófonos, 375
 Homúnculo sensitivo, 148
 Hormona de crecimiento, 228

I

- Ictus, 51
 - amnésico, 175, 182, 183, 184
- Identificación del color, 107
- Ideogramas, 58
- Ilusión (es), 352
 - auditivas, 355
 - de intermetamorfosis, 361
 - de memoria, 187
 - gustativas, 355
 - somatognósicas, 355
 - visuales, 353
- Imagen de Jastrow, 352
- Imantación, 76
- Impersistencia motora, 165
- Impuberismo, 378
- Impulsividad, 154, 258
- Inatención
 - auditiva, 142
 - visual unilateral, 124
- Incoherencia, 21
 - del discurso, 47
- Inconsciente, 186
- Incontinencia emocional, 321
- Indiferencia, 214, 224, 230, 340
 - afectiva, 65
- Indistinción derecha-izquierda, 60, 92, 121
- Inercia, 154, 155, 342
- Infartos
 - bioccipital, 96
 - bioperculares, 85
 - bitalámicos, 230
 - cerebral (es), 232, 362
 - de la coroidea anterior, 47
 - parietal anterior derecha, 137
 - silviano (s), 358
 - de la cabeza del núcleo caudado, 230
 - de la cerebral
 - anterior, 45, 46, 155, 165
 - posterior, 69, 97, 99, 107, 180
 - de la coroidea anterior, 127
 - de las arterias lenticulo-estriadas, 342
 - perforantes hipocámpicas, 180
 - de zonas confluentes, 46, 115
 - del territorio paramedial, 340
 - del territorio tuberotalámico, 47
 - del tronco basilar, 97
 - hipocámpicos, 180
 - páldoestriado, 165
 - paramedial, 182
 - polares, 182
 - silviano (s), 1, 145, 364
 - anteriores, 164
 - posteriores, 71
 - tálamo perforados, 182
 - tuberotalámico (s), 182, 308
- Inflación cálcica, 238
- Información, 211, 375
 - WAIS, 188
- Inhibidor (es)
 - cálcicos, 277
 - de la colinesterasa, 276
- Iniciación de la elocución, 45, 46, 368
- Iniciativa, 155
- Input*
 - auditivo, 33
 - visual, 33
- Insomnio fatal familiar, 228
- Instinto, 293
 - de defensa, 297
- Insuficiencia hipofisaria, 225
- Ínsula, 26, 41, 43, 64, 139, 290, 292
- Inteligencia, 164
 - crystalizada, 221
 - fluida, 164, 221
 - verbal, 371
- Interacciones sociales precoces, 371
- Interferencia, 168
 - proactiva, 159, 177, 190
 - retroactiva, 177, 190
- Intoxicación (es)
 - oxicarbonada, 46, 97, 180
 - por la palabra, 37
 - por óxido de carbono, 99
- Intrusiones, 190, 209, 214
- Inventario
 - de hostilidad de Buss-Durkee, 305
 - neuropsiquiátrico, 313
 - de Cummings, 213, 301, 344
- Irritabilidad, 154, 213
 - agitación-desinhibición, 342
- Isocórtex, 6
- Isquemia de las cerebrales posteriores, 97
- Istmo
 - frontal, 46
 - temporal, 46

J

- Jamás
 - oído, 187, 356
 - visto, 187, 356, 365
 - vivido, 187
- Jerga, 36, 38, 51, 369
 - asemántica, 36
 - indiferenciada, 37

Jerga (*cont.*)
 parafrásica, 36
 Jergafasia, 37
 Jergagrafía, 60, 61
 Jovialidad, 213
 Juegos de palabras, 213
 Juicio (s)
 de gramaticalidad, 370
 de recencia, 159, 177, 178

K

Kana, 58, 69, 70, 197
Kanji, 58, 69, 70, 197
 Kuru, 228

L

Laberinto, 120, 122, 176
 Labilidad, 214
 emocional, 301, 322
 Labio leporino, 371
 Lagunas
 mnésicas, 184
 múltiples, 165
 retrograda, 181
 Lateralidad, 10
 Lectura, 16, 37, 376
 asemántica, 72
 en espejo, 176, 184
 labial, 370
 Lenguaje (s), 10, 20, 27
 de los signos, 20
 del demente, 210
 del niño, 21, 370
 escrito, 37
 infantil, 34
 oral, 20
 Lenguas, 21
 Leucoaraiosis, 223, 230
 Leucodistrofia (s), 344, 350
 metacromática, 350
 Leucoencefalopatía, 351
 del VIH, 226
 multifocal progresiva, 225, 227, 350
 posradioterapia, 226, 351
 vascular, 230
 Léxico, 30, 31
 fonológico, 72, 144
 visual, 70, 71
 Lexomanía, 261
 Ley de Ribot, 265

Liberación de la interferencia proactiva, 159
 Libro de Mach, 352, 354
 Lista de las palabras de Rey, 167
 Llanto espasmódico, 230, 321
 Lobectomía prefrontal, 153
 Lobotomías, 138
 Lóbulo (s)
 anterior, 345
 de la ínsula, 8
 frontal (es), 6, 8, 10, 31, 75, 76, 81, 85, 127, 129, 133, 139, 148, 152, 153, 154, 155, 161, 169, 178, 180, 362, 365
 derecho, 18
 izquierdo, 18
 fusiforme, 103
 lingual, 103
 occipital, 8, 69, 96, 98, 103, 108, 121, 200
 parietal, 8, 65, 79, 85, 90, 115, 122, 127, 129, 136, 137, 139, 174
 derecho, 18
 inferior, 27, 127, 128, 137
 izquierdo, 18
 superior, 61, 78, 203
 posterior, 344-345
 prefrontal, 158, 341
 temporal, 8, 31, 40, 146, 180, 358
 derecho, 18
 izquierdo, 18
Lobus, 7
 Localizacionistas, 25
Locus
 coeruleus, 237, 240, 242, 290
 Logatomas, 28, 44, 64, 69, 70, 71, 374, 375
 Logoclonía, 210, 261
 Logorrea, 38, 51

M

Macropsia, 353
 MADRS, 17, 313
 Malabsorciones intestinales, 225
 Manía secundaria, 320
 Manifestaciones obsesivas-compulsivas, 378
 Manipulación, 32
 Mano
 atáxica, 86
 caprichosa, 86, 163
 dominante, 20

- Mano (*cont.*)
 extraña, 76, 86, 136, 165, 201, 273, 364
 no dominante, 20
- Marcadores somáticos, 155, 260, 286, 332
- Marcha a pequeños pasos, 230
- Maseteriano, 230
- MCI, 206, 217, 248
- MDI, 220
- Melodías cinéticas, 78
- Memoria (s), 17, 167
 a corto plazo, 168, 171, 180, 189, 207
 a largo plazo, 168, 169, 170, 171, 172, 173
 auditiva, 168
 verbal, 174
 auditivoverbal, 41, 372
 a corto plazo, 171
 autística, 187
 autobiográfica, 175, 187, 209
 automática, 177
 consolidada, 172
 constituída, 187
 constituyente, 187
 contextual, 178
 de cifras, 18, 157, 164, 169, 174, 376
 de la WAIS, 189
 de los hechos, 174, 178, 209
 antiguos, 172, 175
 recientes, 208
 de trabajo, 159, 168, 169, 208, 227, 369
 declarativa, 176
 del futuro, 154
 del origen de la información, 158, 178
 didáctica, 175, 183
 ecoica, 168
 episódica, 175, 209, 210, 289
 estratégica, 178
 explícita, 181
 icónica, 168
 implícita, 176, 210, 279, 348
 incidente, 177
 verbal, 180
 inducida, 214, 223
 inmediata, 168, 208
 lógica, 189
 melódica, 145
 no declarativa, 176
 olfatoria, 168
 panorámica, 186, 187
 primaria, 168
 procedimental, 176, 180, 184, 206, 279
 prospectiva, 154, 159, 161, 177
 pura, 174
 retrograda, 175
 sectoriales, 174
 secundaria, 170, 208
 semántica, 79, 104, 110, 111, 174, 188, 210, 211
 sensorial visual, 168
 social, 187, 209
 tampón, 169
 grafémica, 63, 64, 65, 66
 terciaria, 172
 topográfica, 17, 110, 122, 211, 213
 verbal, 47
 visoespacial, 174
 de trabajo, 344
 implícita, 342, 348
 visoverbal, 174
 visual, 189
- Memorización
 intencional, 177
 secuencial, 159
- Menígeo-encefalitis sifilítica, 226
- Mesencéfalo, 182, 290
- Metamemoria, 160, 178, 187, 216
- Metamorfosis, 113, 353
 de las caras, 354
 epilépticas, 355
- Método (s)
 cognitivos, 52
 comportamentales, 52
 de estimulación, 52
 semiológico de Ducarne de Ribaucourt, 52
 socioterapéuticos, 53
- Miastenia, 20
- Microdisgénesis, 376
- Micrografía, 58
- Micropsia, 353
- Mielina, 2
- Mielografía con metrizamida, 362
- Mieloma, 225
- Miembro
 de las lesiones medulares, 136
 de los amputados, 136
 fantasma, 363
- Migraña (s), 184, 318-319, 355
- Mild Cognitive Impairment (s) (MCI), 206, 217, 248
- Mímicas emocionales, 307
- Mini Mental State (MMS)*, 12, 212, 220
- Mioclonias, 227, 228, 229
- Mismatch Negativity*, 376
- Misoplegia, 136
- MMN, 376
- MMPI, 292, 323

- MMS, 13, 212, 220
- Modelo
 cognitivo y anatómico de la escritura y del deletreo, 70
 de Baddeley, 169, 208 y Hitch, 169
 de Bruce y Young, 111
 de Ellis y Young, 364
 de Humpheys y Riddoch, 101, 105 de la organización del cálculo, 93
 de Marr, 101, 105
 de memoria de trabajo de Baddeley y Hitch, 169
 de reconocimiento de las caras, 110, 111 de Shallice y Warrington, 171
 episódico, 31
 «modal» de Atkinson y Shiffrin, 171 referencial, 130
- Monemas, 21, 64 gramaticales, 37
- Moria, 154
- Motilidad
 automática, 84
 ocular automaticorrefleja, 97
- Motorium*, 75, 78
- Muerte neuronal, 277
- Multiple Domain slightly Impairment* (MDI), 220
- Música, 145
- Mutismo, 45, 162, 213, 258 acinético, 154, 155, 162
- N**
- Narcolepsia, 357
- Negación
 de hechos, 365
 de lugares, 365
 de personas, 365
- Negatividad de discordancia, 376
- Negligencia
 atencional, 124
 espacial, 131, 133, 165, 340 unilateral, 120, 124
 intencional, 124
 motora, 133, 340
 multimodal, 125, 340
 unilateral, 340, 350
- Neocórtex, 5, 6, 182, 192, 238, 378
- Neologismo (s), 35, 36, 370
- Neostriatum*, 127
- Neuroacantocitosis, 342
- Neurocisticercosis, 50
- Neuroimagen, 1, 30, 372, 373, 378 a la HMPAO, 222
 dinámica, 29, 51, 369, 372
 estructural, 222, 378
 funcional, 172, 373, 378 isotópica, 222
 por resonancia magnética nuclear, 227, 229
- Neurolépticos, 213, 223, 278 atípicos, 246
- Neurona (s), 2, 3 colinérgicas, 182 mesolímbicas, 3
- Neuropilo, 236
- Neuropsicología del desarrollo, 368
- Neurosífilis, 239
- Neurosis experimental, 153
- Neurotransmisores, 3, 215
- Nistagmo optocinético, 97, 113
- Nivel cultural, 12, 221, 239
- No palabras, 64, 71, 374
- Nombres de acción, 31
- Noradrenalina, 295
- Notación
 árabe, 88, 89, 92
 verbal, 88, 89, 92
- Núcleo (s)
accumbens, 292, 341
 anterior (es), 4
 del tálamo, 4, 5, 170
 basal de Meynert, 182, 237, 238, 241, 242, 290, 344
 caudado (s), 2, 26, 66, 127, 292, 341, 343
 de Onuf, 250
 del rafe, 299
 del vago, 242, 250, 289
 dentado del cerebelo, 251
 dorsal
 del rafe, 237
 dorsomedial, 5
 del tálamo, 182
 geniculados laterales, 376
 grises, 2, 3, 26, 27, 42, 43, 47, 79, 137, 148, 152, 223, 341, 342, 343, 344, 369
 hematoma, 364
 intralaminares, 10, 152
 lenticular, 2, 26, 75, 238, 340, 343
 límbicos del tálamo, 5
 subcoeruleus, 358
 subtalámico, 242, 251, 340
 talámicos específicos, 127-128
 vestibulares, 340

- Nudos
de convergencia, 31
de identidad de las personas, 363
- O**
- Obesidad, 295
- Objetos
manipulables, 30
no manipulables, 30
- Obseso, 186
- Oculocefalógiro, 341
- Oculógiro, 341
- Odd-man-out*, 164
- Oído absoluto, 145
- Olvido (s), 168, 186, 189
benigno del envejecimiento, 216
de los nombres propios, 216
en memoria a corto plazo, 168
progresivo, 172, 180-181, 182, 183, 224
- OMS, 206
- Onda P300, 239
- Onirismo, 213, 215, 278, 356
- Onomatopeyas, 58, 143
- Ontogenia del lenguaje, 24
- Opérculo
central, 8
frontal, 8, 25, 34, 46
lateral, 8
parietal, 8, 139
rolándica, 8
- Orden temporal de los hechos recientes, 159
- Organización dinámica de los actos
motores, 75, 154, 156
- Órgano de Corti, 140
- Ortografía, 58, 377
- Oscurecimiento, 128
- Ovario-leucodistrofia, 351
- irregulares, 63, 64, 70, 374
regulares, 64, 70, 374
- Palatabilidad, 296
- Paleocórtex, 4, 5, 6
- Paliacusia, 355
- Pálido/*Pallidum*, 152, 340, 342
- Paligrafía, 210
- Palilalia, 47, 211
- Palinopsia, 354
- Palm Tree Test*, 265
- Pantomimagnosia, 79
- Pantomimas, 73
- Papovavirus, 225
- Paracusias, 355
- Paradigma de Brown-Peterson, 168, 169, 208
- Parafasia (s), 10, 23, 35, 38, 40, 47, 48, 50, 68, 70, 90, 144, 210
extravagantes, 47
fonémica (s), 35, 36, 267, 370
literales, 35
semántica (s), 36, 37
verbal (es), 35, 370
morfológicas, 35, 36
semánticas, 35
- Parafonías, 35
- Paragrafias
en cascada, 60
literales, 59
semánticas, 64, 197
- Paralexia (s), 37, 68, 70, 71
fonémicas, 37, 374
verbales morfológicas, 37
visual, 374
- Parálisis
de las sacudidas, 165
facial emocional, 165
general, 226, 275
psíquica de la mirada, 113
recurrentes, 20
supranuclear, 85
progresiva, 85, 165, 222, 251, 342
- Paramnesias, 187
de reduplicación, 160, 182, 183, 187, 360, 362, 363
contextuales, 365
- Paraplejía, 363
- Parapraxias, 73
- Parasomnias, 306
- Paratonía, 239
- Paresia facial emocional, 308
- Parloteo, 24
- Paro cardíaco, 180
- P**
- P300, 158
- P300A, 158
- Palabras
abstractas, 30, 32, 64
ambiguas, 64
concretas, 30, 32
de predilección, 35
de Rey, 189, 227, 376
gramaticales, 64, 71

- Partes operculares, 25, 35, 43
 - orbitales, 25
 - triangulares, 25, 43
- Pasividad, 65
- Patrón psicométrico, 17
- Pelopsia, 354
- Penicilina, 275
- Péptido A4, 237, 238
- Percepción (es), 352
 - del movimiento, 108, 109
- Pérdida
 - de la auto-activación psíquica, 342, 343
 - de la memoria topográfica, 120
 - de las nociones topográficas, 120
- Perseveración (es), 37, 47, 61, 156, 160, 161, 258, 340
 - visual, 354
- Personalidad, 65, 344
 - antisocial, 300
 - emocionalmente lábil de tipo impulsivo, 300
 - frontal, 154
- PET, 376
- Pie de F3, 26
- Piracetam, 51
- Placas seniles, 236
- Planificación, 6, 17, 153, 154, 159, 177, 189, 223, 344
- Plano
 - fonológico, 22
 - semiológico, 22
- Planotopocinesia, 90, 120, 121
- Planum* temporal, 10, 25, 48, 376, 378
- Pliegue curvo, 61
- Polidipsia, 297
- Polifagia, 295
- Poliglutaminopatías, 252
- Poliopía, 354
- Polo expresivo del lenguaje, 25
- Potenciales evocados, 2, 3, 158
 - auditivos, 140, 141
 - del tronco cerebral, 371
 - cognitivos, 3, 222, 239, 349
 - de larga latencia, 222
 - endógenos, 3
 - exógenos, 3
 - visuales, 97, 98, 376
- Potomanías, 297
- Pragmática, 21, 163, 261, 369
- Praxias
 - bucofaciales, 17
 - constructivas, 17
 - ideomotoras, 17
- Praxiconos, 79, 80, 81
- Presbiofrenia, 210
- Presenil, 236
- Priming*, 176, 180
 - perceptivo, 177
 - por repetición, 176
 - semántico, 29
 - verbal, 177
- Prion, 228
- Procedimientos paliativos, 52
- Producción
 - de los números, 90
 - de palabras, 32
 - fonológica, 369, 371
 - oral, 44
- Programa, 156
- Programación, 75, 77, 82, 344
 - de los movimientos, 31
 - motora, 47, 84
- Pronóstico de la afasia, 50, 51
- Prosodia
 - emocional, 34, 140, 309, 378
 - lingüística, 34
- Prosopagnosia, 99, 102, 107, 109, 110, 121, 363
 - progresiva, 113, 269
- Protección jurídica, 280
- Proteína
 - prion, 228
 - tau, 236
- PrP, 228
- Prueba
 - de bisección de líneas, 126
 - de contrarios, 44
 - de decisión lexical auditiva, 144
 - de discriminación fonética, 372
 - de la loto sonora, 142
 - de las figuras entrelazadas, 105
 - de los 3 papeles de Pierre Marie, 15
 - de los dibujos mezclados de Lilia Ghent, 100
 - go no go*, 17
- Psicocirugía del lóbulo frontal, 165
- Psicopatía, 300
- Psicosis
 - alternativa, 327
 - alucinatorias crónicas, 357
 - histérica, 186
 - ictal, 326
 - interictal, 327
 - paranoide, 361
 - parkinsonianas, 358
 - periictales, 326
 - poslobectomía temporal, 327
 - postictales, 327

Psicóticos, 21
 Puerilismo, 220
 Pulvinar, 40
Punding, 241, 343
 Puntuación (es) isquémica, 230, 231
 de Hachinski, 212
 Putamen, 127, 292, 340, 343

Q

Quejas mnésicas, 178, 185, 216
 Quimeras, 200
 Quiste
 aracnoideo del valle silviano izquierdo, 50
 del *septum pellucidum*, 226

R

Radiaciones
 auditivas, 140, 144
 ópticas, 96
 Radicales libres, 235, 238
 Rafe, 290
Raptus, 312
 Rasgos, 22
 Razonamiento, 169
 Reacción (es)
 de orientación, 98
 de catástrofe, 44, 51, 292, 293
 Realización
 de los gestos, 81
 fonética, 369
 Realización/producción fonética, 35
 Receptores
 dopaminérgicos, 358
 muscarínicos, 276
 opíaceos, 3
 serotoninérgicos, 358
 Reconocimiento, 167, 179, 180, 189, 209
 Recuerdo, 167, 174
 diferido, 189
 inducido, 167, 180, 182, 189, 209
 inmediato, 189
 libre, 167, 169, 180, 189
 Recuperación en memoria, 167, 174, 189
 Red (es)
 asociativas distribuidas, 33
 distribuida, 31
 neurales, 31
 Reducción
 de la fluidez, 369

del lenguaje, 44
 Reduplicación (es)
 contextual, 362
 de hechos, 360
 de sí mismo, 360
 Rehabilitación, 52
 del lenguaje, 52
 Referencia egocéntrica, 131
 Reflejo (s)
 cócleopalpebral, 85
 cutáneo simpático, 293
 de defensa, 85
 de la córnea, 85
 de parpadeo a la amenaza, 96
 de presión, 227
 forzada, 165, 239
 de succión, 227, 239
 fotomotores, 96
 palmomentoniano, 239
 simpático, 110
 Región perisilviana, 61
 posterior, 64
 Reglas sintácticas, 22, 88
 Regulación verbal de los actos motores, 156
 Regularización, 70, 374
 Reminiscencias, 187
 Representación (es)
 3D, 101, 105
 categoriales, 33
 del espacio extracorporal, 127
 estructurales, 106
 al léxico, 105
 mental del espacio, 124
 prelexicales, 32, 33
 semánticas, 28, 30, 31-32, 211
 simbólicas de las cifras, 93
 Resolución de (los) problema (s), 153, 154, 161, 169, 223
 matemáticos, 161
 Resonancia magnética, 222
 Respuestas en espejo, 156
 Retrasos de la adquisición del lenguaje, 370
 del habla, 21
 del lenguaje, 21
 mental (es), 371, 373, 375
 simples de lenguaje, 370
 de habla, 370
 Retropulsión, 84
 Rigidez, 225
 Risa
 espasmódica, 230, 321
 forzada, 323

- Risa (*cont.*)
 y llanto
 epiléptico, 322
 espasmódico, 321
- Risperidona, 278
- Rituales, 186
- Rivastigmina, 276
- RM, 373, 378
 funcional, 376
- Rompecabezas, 18, 378
- Rotación mental, 118, 119
- S**
- Saber semántico, 40
- Sacudidas, 85, 113, 127
- Sarcoidosis, 225
- SDI, 220
- Sed, 297
- Seguimiento de una señal, 184
- Semejanzas, 13, 18, 163, 211, 221, 375
 de la WAIS, 188
- Sensaciones, 352
- Sensibilidad (es)
 a las interferencias, 157
 al contraste, 98
 lemniscas, 148
- Sensorium*, 75, 78
 motorium, 78
- Sentimiento de saber, 160, 179
- Serotonina, 299
- Seudo
 demencia, 215
 depresiva, 214
 hemianopsia, 198, 199, 200
 izquierda bajo orden verbal, 200
 logatomas, 375
 palabras, 375
 rabia, 298
- Sida, 227
- Sífilis, 222
- Signo (s)
 aritméticos, 88
 de la mano extraña, 86
- Simultagnosia, 68, 99, 114
- Sinapsis, 2, 3
- Síndrome (s)
 abúlico, 342
 adiposo-genital de Babinski-Frölich, 296
 afasognosopráxico, 239
 afectivo-cognitivo cerebeloso, 344
 alexia-agrafía, 39
 amnésico (s), 168, 175, 178, 179
 apractognóstico, 120
 atimórmico, 292, 321, 342
 autístico, 379
 bulbar, 20
 calloso, 195
 cingular anterior, 155
 coreico, 226
 de afasia adquirida con epilepsia, 50
 de aislamiento del área del lenguaje, 46
 de alucinaciones, 342
 de Anton, 96
 Babinski, 136
 de apneas del sueño, 356
 de Asperger, 370, 371, 378
 de Atlas, 319
 de Balint, 99, 113, 269
 de Benson, 269
 de Capgras, 111, 160, 183, 361, 362, 363
 de Charles Bonnet, 356
 de Déjerine Mouzon, 149
 de dependencia al contexto, 86
 de desconexión, 40, 202
 de Fahr, 253, 342, 358
 de desintegración fonética, 44
 de Dide y Botcazo, 97, 180
 de Fregoli, 361
 de Ganser, 186
 de Gerstmann, 39, 48, 60, 61, 62, 70, 92,
 137, 138, 269
 de Strausser-Scheinker, 228
 del desarrollo, 377
 de hiperactividad, 342, 379
 de ideas fijas postoníricas de Régis, 356
 de ilusión de Fregoli, 361
 de incompetencia social, 377
 de inmunodeficiencia adquirida, 165
 de internetamorfosis, 361
 de Klüver-Bucy, 213, 268, 288, 295,
 299, 345
 de Korsakoff, 179, 180, 182, 184, 224,
 262
 nutricionales, 181
 postraumático, 182-183
 tumores, 182
 de la hemorragia talámica posterior, 340
 de la isla de Guam, 247, 271
 de la malabsorción intestinal, 182
 de la memoria tampón grafémica, 64
 de la pérdida de activación psíquica, 292
 de la rodilla inferior de la cápsula
 interna, 165
 de la X frágil, 372, 379
 de Landau-Kleffner, 50, 371
 de Lennox-Gastaut, 371

- Síndrome (*cont.*)
- de Lesch-Nyhan, 305
 - de los anticuerpos antifosfolípidos, 232
 - de Münchhausen, 96
 - de Prader-Willi, 296
 - de preocupación aguda, 137
 - de puntas-ondas continuas del sueño, 50, 371
 - de Rett, 372, 379
 - de Riddoch, 108
 - de Shy-Drager, 85
 - de Turner, 378
 - de Urbach-Weithe, 289
 - de Verger-Déjerine, 149
 - de West, 371
 - de Williams, 378
 - demencial (es), 207, 221, 223, 232
 - disejecutivo, 227
 - extrapiramidal, 278
 - fonológico-sintáctico, 370
 - frontal, 29, 152, 153, 212, 213, 230
 - léxicosintáctico, 370
 - mixto (s)
 - auditivo-receptivo, 371
 - receptivo-expresivos, 370
 - paraneoplásicos, 180
 - poliuro-polidípsicos, 297
 - postraumático, 185
 - psicoorgánico, 206, 223, 226, 302
 - psicótico, 227
 - semántico-pragmático, 370, 371
 - seudobulbar (es), 20, 230, 321, 371
 - demencial, 223
- Sintagmas, 22, 44
- Sintaxis, 37, 50
- Sinucleinopatía, 234, 272
- Sismoterapia, 180
- Sistema (s)
- alfabético, 58
 - alográfico, 65
 - atencional de supervisión, 161, 169
 - colinérgico, 238
 - de cálculo, 92, 93
 - de comprensión de los números, 92
 - de control de la iniciación de elocución, 46
 - de la motivación, 292
 - de imagen, 108
 - de memoria a corto plazo, 171
 - de producción de los números, 92
 - de tratamiento visolímbico, 363
 - dopaminérgico, 238, 296
 - extrapiramidal, 20, 223
 - ideográfico, 58
 - léxico-semántico, 72
 - límbico, 3, 4, 5, 6, 148, 152, 153, 154, 180, 287
 - magnocelular, 98
 - mesolímbico, 358
 - mnésicos, 175
 - motivacional-emocional, 286
 - nervioso autónomo, 153, 155
 - neuronal de aversión, 298
 - noradrenérgico, 238
 - parvocelular, 98
 - piramidal, 20
 - reticular, 3
 - activador, 10
 - semántico, 29, 30, 31, 103, 104, 107, 110
 - de la representación de los números, 91
 - serotoninérgico, 238
 - visolímbicos, 364
- Sobreinterés, 365
- Sociopatía, 154
 - adquirida, 155, 286, 335
- Somatognosia, 364
- Somatoparafrenia (s), 363, 364
- Somatotopia, 148
- Sonambulismo, 306
- Sordera (s), 368, 371
 - cortical, 42
 - verbal (es), 29, 33, 48, 144, 266
 - pura, 42
- Sosias, 361
- Span*, 91, 168, 169, 171-172
 - auditivo, 168, 174, 189
 - verbal, 168
 - visual, 168, 189
- Striatum*, 129, 152, 176, 343
 - ventral, 292, 358
- Stroop*, 164
- Stuck-in-set perseveration*, 160
- Subtests de la WAIS, 18
- Sueño
 - del demente, 278
 - paradójico, 358
 - rápido (trastornos comportamentales del), 234, 243, 245, 249, 250
- Sueños animados, 358
- Supresión articulatoria, 169
- Surco (s)
 - calcarino, 8, 9, 96
 - central, 8
 - cingular, 9
 - lateral, 8
 - parietooccipital, 8
 - temporal superior, 120, 128

Suspensión del lenguaje, 10, 34, 45, 46, 51, 84
 Sustancia (s)
 amiloide, 237
 blanca, 2, 46, 75, 133, 165
 periacueductal, 45
 periventricular, 230
 subcortical, 230
 gris, 2, 165
 periacueductal, 290, 298
 innominada, 238
 negra, 2, 152, 237, 242, 244, 272, 340
 Sustituciones verbales, 374

T

Tacrina, 276
 Tálamo, 2, 27, 40, 42, 46, 47, 66, 75, 122, 127, 128, 133, 137, 148, 152, 153, 180, 230, 340, 341, 342, 362, 369
 Taquitoscopio, 200
 Tarea (s)
 de decisión lexical, 32
 de recuerdo, 169
 de inmediato, 208
 de respuesta diferida, 153
 de *span*, 208
 Tauopatías, 234, 268
 Tegmento mesencefálico, 152, 358
 Telencéfalo basal, 180, 182
 Teleopsia, 354
 Temblor del cordero, 228
 Teoría de la mente, 335, 371
 Terapia electroconvulsiva, 362
 Terapia melódica y rítmica, 52
 Test (s)
 colores-palabras, 157
 comportamental de inatención, 126
 de Albert, 126
 de aprendizaje, 159, 179, 180
 de laberintos, 159
 verbal de California, 189, 221
 serial de las quince palabras de Rey, 189
 de automatismos verbales, 211
 de Beauregard, 188
 de autoorden de las respuestas, 159
 de bisección de líneas, 131
 de clasificación de las cartas de Wisconsin, 160, 262
 de clausura gramatical, 372
 de construcción de frases, 372
 de control mental, 157

de D48, 164
 de decisión
 de objeto, 107, 265
 léxica, 30
 de denominación, 188, 211, 221
 de enumeración de puntos en
 presentación taquitoscópica, 174
 de escucha dicótica, 10, 201, 202
 de evaluación
 de la competencia en lectura, 375
 rápida de las funciones cognoscitivas, 12, 14
 de exploración visual tachando una
 figura repetida, 17, 131, 157
 de Farnsworth, 107
 de fluencia, 188, 221
 alternada, 162
 verbal, 210, 211
 y de asociaciones, 372
 de Grober-Buscke, 174, 175, 189, 209, 221, 240
 de Hayling, 263
 de inteligencia general, 180
 de Isaacs, 162
 de Ishihara, 107
 de juicio, 375
 de dirección de líneas, 118, 119
 de la Alouette, 375
 de la figura compleja de Rey, 189, 198
 de la Torre
 de Hanoï, 159, 176
 de Londres, 159, 240
 de Toronto, 159
 de las figuras mezcladas, 157
 de las matrices progresivas de Raven, 164
 de las palabras de Rey, 158, 175, 227, 240
 de lectura, 374
 de Lilia Ghent, 17, 99
 de los cubos de Corsi, 189
 de Poppelreuter, 17, 99, 100
 de praxias tridimensionales, 80
 de respuestas diferidas, 158
 de retención visual de Benton, 189, 221
 de Seashore, 144, 145
 de toma de decisión, 263
 de Vocabulario, 372
 de Wada, 10, 49, 202
 de Weintraub y Mesulam, 126
 de Wisconsin, 262
 del juego, 333
 del reloj, 217
 del reportero, 372
 del supermercado, 211

Test (cont.)

go no go, 160

Northwestern Syntax Screening, 372

Odd Man Out, 157

Palm Tree, 188

psicométricos, 220, 371

Rivermead Behavioural Memory, 188

Tetraplejía, 363

Tics, 343

Tiempo de reacción, 344

Token-test, 28, 372

Tomodensitometría, 222, 224, 225, 226, 229, 230

Tomografía por emisión de positrones, 52, 376

Trail making, 157, 158, 160, 164, 227, 348

Transcodificación, 88

de los números, 92

Transducción, 3

Transferencia, 198, 202

interhemisférica, 202

intrahemisférica, 108

Transposiciones visofonatorias, 37

Trastorno (s)

afectivo bipolar, 320

cognitivo leve, 217

comportamentales del sueño rápido, 234, 243, 245, 249, 250, 304, 306

de adquisición

de la lectura, 373

del lenguaje, 370, 371

de la articulación, 47

de la atención, 348, 379

de la denominación, 35

de la memoria, 179, 229

asociados a la edad, 216

de la percepción espacial, 118

de la producción fonológica, 371

deficitario de la atención, 377

del control de los impulsos, 300

del humor relacionado con una afección médica, 313

depresivo mayor, 313

específico de la lectura, 373

explosivo intermitente, 252, 300, 302

fonéticos puramente funcionales, 371

invasor del desarrollo, 371

mnésicos, 239

oposición (es), 300, 373

orgánico de la personalidad, 302

Tratamiento (s)

fonológico, 41

lexicosemánticos, 49

semántico, 29, 31, 41

Traumatismo (s)

craneal (es), 182, 184, 185, 215

craneoencefálicos, 97, 304, 362

Triada de Hakim y Adams, 229

Trígono, 4, 6, 158, 180, 182, 192, 193

Trisomía 21, 239, 372

Tromboflebitis cerebral, 226

Tronco encefálico, 3, 153

Tubérculo (s)

cuadrigéminos anteriores, 98

mamilar (es), 4, 182, 193

Tumor (es), 97

bifrontales internos, 182

callosos, 192

cerebrales, 153

del techo del tercer ventrículo, 182

frontal (es), 84, 215, 224

frontocallados, 84

intracraneal, 51

mediofrontales, 158

talámico, 184

temporal (es), 184, 224

trigonal, 184

Tutela, 280

U

Unidades

de la primera articulación, 21

de la segunda articulación, 22

de la tercera articulación, 22

lingüísticas, 23

Unión al modelo (*closing in*), 82

Utilización de una parte del cuerpo como objeto, 211

V

V5, 32

Vasoespasmo, 184

Vectores atencionales, 130

Velocidad motora, 227

Verbalización, 34-35

Verbos, 31

Vermis, 345

Vestido, 121

Vía (s)

cerebelosas, 20

de la lectura, 71

de la ortografía, 63

de la producción de la palabra, 41

extrapiramidales, 20

Vía (*cont.*)

- fonológica, 64, 70, 71
 - de la lectura, 374
- geniculotemporal (s), 140, 141
- lexical, 63, 70
 - de la lectura, 375
 - no semántica, 63, 72, 104
- occipito
 - parietal, 98
 - temporal, 97
- piramidales, 20
- Vigilancia, 10
- VIH, 222, 226
- Violencia, 258
- Virus lentos, 228
- Visión
 - binocular, 118
 - estereoscópica, 118
- Vitamina E, 277
- Vocabulario, 211, 375
 - WAIS, 188
- Vocalización, 45
- Volumen verbal, 32
- Voz bitonal, 20

W

- WAIS, 17, 91, 157, 163, 164, 174, 211, 212, 221, 349
- Wide-Change Achievement Test Revised*, 377
- WISC, 368, 373, 375
- Wisconsin, 164, 348
- WRAT, 377

Y

Ya

- oído, 187, 356
- visto, 187, 356, 365
- vivido, 187

Z

- Zona (s) de convergencia, 31, 32, 33
 - polimodal, 103
- Zooagnosia, 110